Unter Leitung von Professor Dr. med. Josef Beck.
Universität München.

# Statistische Erhebungen an der Landestaubstummenanstalt München.

## Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin verfasst und einer Hohen Medizinischen Fakultät der Bayerischen Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

**Anton Huber**

aus Grosskarolinenfeld.

München 1939.

Druck von Michael Laßleben, Kallmünz über Regensburg.

Tag der mündlichen Prüfung: 17. Juli 1939.

Referent: Professor Dr. med. Josef Beck.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern in Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554006_0043

# Statistische Erhebungen an der Landestaubstummenanstalt München.

## Inhaltsübersicht.


| | Seite |
|---|---|
| Einteilung. | 7 |
| Gesamtzusammenstellung. | 8 |
| 1. Erworbene Taubstummheit: | 11 |
| Cerebrale Erkrankungen. | 13 |
| Scharlach, Masern. | 13. u. 14 |
| Diphtherie, Grippe: | 15 |
| Keuchhusten, Rachitis, Mittelohrerkrankungen. | 16 |
| Traumen. | 18 |
| Geburtstraumen. | 20 |
| 2. Angeborene Taubstummheit: | 22 |
| a) Angeborene Taubstummheit ohne die sicher ererbte Taubstummheit. | 27 |
| Bedeutung des Geburtstraumas. | 28 |
| Familienanamnese. | 31 |
| b) Ererbte Taubstummheit: | 32 |
| Kombination mit anderen Krankheiten. | 36 |
| Die Fälle der vorliegenden Zusammenstellung. | 37 |
| Geschwistercoeffizient. | 38 |
| Stammbäume. | 40 |
| Familienanamnese. | 43 |

Zweck der vorliegenden Arbeit war es, das Material an der Landestaubstummenanstalt in München statistisch auszuwerten. Dies war eine etwas schwierige Aufgabe, da die Ergebnisse einer Statistik über knapp 200 Taubstumme schon von vorneherein reichlich unsicher sind und andrerseits fachärztliche Untersuchungsbefunde zum größten Teile fehlten.

## Untersuchungsgrundlagen und Einteilung.

Die Grundlagen für die gestellte Arbeit bildeten die Untersuchungsbögen der einweisenden Amtsärzte und die Aufnahmebögen der Anstalt. Letztere gewinnen insoferne eine größere Bedeutung, als sie vom Anstaltsvorstand selbst mit größtem Interesse geführt wurden. Er hat dabei besonderen Wert auf die Familienforschung gelegt. Darüber hinaus hatte er dauernd Gelegenheit die Angaben zu überprüfen. 1936 wurde von Herrn Professor Wanner im Kongreßbericht der Zeitschrift für Hals- Nasen- Ohrenkrankheiten Bd. 36, S. 262 eine Zusammenstellung des Jahrgangs 1933/34 der Anstalt, der 135 Schüler umfaßte, bekanntgegeben.

Eine gewisse Schwierigkeit in der Taubstummenstatistik liegt bei der Einteilung. Die ältesten und einfachsten Einteilungen trennen in angeborene und erworbene Taubstummheit. Mit der vermehrten Erkenntnis konnte aber diese Einteilung nicht mehr befriedigen, da sie zeitliche und ätiologische Gesichtspunkte vermischt. Die größte Bedeutung kommt heute der Notwendigkeit zu in exogen bedingte und ererbte Taubstummheit zu trennen. Die Schwierigkeit liegt vor allem darin, daß sowohl die erworbene wie die ererbte Taubstummheit in ihren verschiedenen Formen vor, in und nach der Geburt entstanden sein kann und beide sich klinisch noch nicht sicher trennen lassen.

Es seien nun zwei Einteilungsschemen angeführt, da sie zugleich die vielfältigen Entstehungsmöglichkeiten der Taubstummheit vor Augen führen.

Hammerschlag trennt auf Grund des ätiologischen und anatomischen Befundes: Taubstummheit bedingt durch:

1. Lokale Erkrankung (Entzündung, tox. Schädigung, Blutung, Trauma).
2. Konstitutionelle Erkrankung.
   a. Ererbte Taubstummheit.
   b. Kretinische Taubstummheit, die sich embryonal und postembryonal geltend machen kann.

Denker unterteilt nach zeitlichen Gesichtspunkten:

1. Angeborene oder kongenitale Taubstummheit.
   a. Intrauterine entzündliche Prozesse (Meningitis, Enzephalitis, durch Plazentarinfektion erworbene Lues).

b. Bildungsanomalien nicht auf entzündlicher Basis beruhend (ererbte, kretinische, allgemeine Degeneration).
2. In der Geburt erworbene Taubstummheit.
3. Nach der Geburt erworbene Taubstummheit.
   a. Meningitischen,
   b. Tympanalen Ursprungs.
   c. Primäre Labyrinthdegeneration, wobei diese nicht durch Übergreifen von den Nachbarorganen bedingt ist (Meningen, Mittelohr) z. B. Mumps, Trauma, Lues acquisita.

Unsere nun folgende Einteilung entspricht zum größten Teile der von Denker. Es ergeben sich folgende Gruppen:

1. In und nach der Geburt erworbene Taubstummheit.
   Hierher gehören also die Taubstummen, die Denker in seiner 2. und 3. Gruppe aufführt. Die Zuteilung dazu ist — bei dem Mangel an exakten Untersuchungsbefunden — eher etwas weitherzig als zu eng erfolgt.
2. Angeborene Taubstummheit.
   a. Intrauterin erworbene Taubstummheit und angeborene Taubstummheit, deren Ursache — ob ererbt oder erworben — sich nicht, oder nicht sicher, erkennen läßt.
   b. Ererbte Taubstummheit.
      In die letztere Untergruppe wurden nach gründlicher Auswahl nur die Kinder eingereiht, die auf Grund der Familienanamnese ihre Taubstummheit mit größter Wahrscheinlichkeit ererbt haben.
3. Unsichere Fälle, die sich wegen Mangelhaftigkeit und Unsicherheit der Angaben nicht in die genannten Gruppen einordnen lassen.

## Gesamtzusammenstellung.

Durch diese Erhebungen werden 195 taubstumme Schüler erfaßt, die die Landestaubstummenanstalt in München während der Schuljahre 1932/33 bis 1937/38 besucht haben. Sie stammen vor allem aus München und Oberbayern. Dabei werden durch diese Anstalt wohl alle Buben erfaßt, nicht aber alle Mädchen dieses Gebietes, da diese zum Teil auch im Taubstummenheim Hohenwart untergebracht sind.

Bei der nun folgenden Zusammenstellung sind die Schüler der einzelnen Jahrgänge und die Schüler des ganzen beobachteten Zeitraums von 1932 bis 1938 nach obiger Einteilung ausgeschieden.

| Einteilung: | 1932/33 | | 1933/34 | | 1934/35 | | 1035/36 | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | Fälle | % | Fälle | % | Fälle | % | Fälle | % |
| 1. Erworben | 48 | 36,5 | 47 | 34,8 | 46 | 38,1 | 47 | 38,2 |
| 2. Angeboren: | 77 | 58,3 | 81 | 60,0 | 69 | 57,0 | 70 | 55,3 |
| davon: | | | | | | | | |
| a. Unsicher: | 42 | 31,8 | 45 | 33,3 | 39 | 32,3 | 39 | 31,9 |
| b. Ererbt: | 35 | 26,5 | 36 | 26,6 | 30 | 24,8 | 31 | 25,2 |
| 3. Unsichere F.: | 7 | 5,3 | 7 | 5,2 | 6 | 4,9 | 6 | 4,9 |
| Insgesamt: | 132 | | 135 | | 121 | | 123 | |

| Einteilung: | 1936/37 | | 1937/38 | | 1932/1938 | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | Fälle | % | Fälle | % | Fälle | % |
| 1. Erworben: | 47 | 38,5 | 44 | 40,4 | 70 | 35,90 |
| 2. Angeboren: | 69 | 56,6 | 59 | 54,1 | 117 | 60,00 |
| davon: | | | | | | |
| a. Unsicher: | 39 | 32,0 | 34 | 31,2 | 64 | 32,82 |
| b. Ererbt: | 30 | 24,6 | 25 | 23,0 | 53 | 27,18 |
| 3. Unsich. Fälle: | 6 | 4,9 | 6 | 5,5 | 8 | 4,10 |
| Insgesamt: | 122 | | 109 | | 195 | |

Bei einem allgemeinen Überblick sehen wir, daß ein gutes Drittel der Schüler die Taubstummheit in und nach der Geburt erworben hat, während die restlichen zwei Drittel auf die angeborene Taubstummheit entfallen. Ein Drittel der Gesamtzahl hat die Taubstummheit ererbt. Im großen und ganzen schwanken die angegebenen Zahlen nur in geringen Grenzen. Dies ist zum größten Teile darauf zurückzuführen, daß eben der Schülerwechsel von Jahr zu Jahr nicht allzu groß ist um die Werte entscheidend zu ändern. Es mag diese Stetigkeit auch bedingt sein durch einen gleichmäßigen Zustrom der Taubstummen aus den verschiedenen Gruppen. Andrerseits findet man aber bei einem Vergleich des ersten und letzten Jahrganges, wobei also zumeist verschiedene Taubstumme erfaßt werden — 1938 finden sich nur mehr zirka 15 Schüler aus dem Jahre 1932/33 in der Anstalt — eine Zunahme der erworbenen Taubstummheit um ca 4%, während gerade die ererbte Taubstummheit um den gleichen Anteil abgenommen hat. Diese Tatsache drückt sich langsam von Jahr zu Jahr steigend aus. Wir gehen wohl nicht fehl in der Annahme, daß hier der Wunsch der Eltern einen etwas zu raschen Erfolg der Gesetze zur Verhütung erbkranken Nachwuchses vortäuscht. Auffallend ist auch die Abnahme der Neuzugänge der Anstalt. Ein Grund hiezu könnte am ehesten in der Abnahme der erworbenen Taubstummheit liegen, was aber durch die obigen Zahlen

widerlegt zu werden scheint. Eine Abnahme der ererbten Taubheit scheint unwahrscheinlich, da das Auftreten der Erbfälle von eigenen Gesetzen abhängt.

Der Überblick über die gesamten Schüler der Jahrgänge 1932/38 ergibt 35,9% erworbene und 60% angeborene Taubstummheit bei 4,1% unbestimmbaren Fällen. Damit ergibt sich ein Verhältnis von angeborener zu erworbener Taubstummheit von 166:100. Zum Vergleich seien andere Statistiken aus dem Handbuch der Hals-Nasen-Ohrenheilkunde von Denker, Kahler angeführt. So fand Mygind (1894) für das genannte Verhältnis 100:123, Lemke (1892) 100:122, Bezold (1902) 100:119, Heidinger (1882) 100:120, Hartmann (Berlin 1880) sogar 100:311. Diesen Angaben, die fast alle vor 1900 gefunden wurden, seien nun die später erschienen, gegenübergestellt. So fand Guglielmetti (Zürich 1912) mehr angeboren Taube als erworben Taube. Schönlank gibt 160:100 an. Nager hat 1925 bis 1928 699 Fälle genauestens durchuntersucht und findet erst auf 270 angeboren Taubstumme 100 erworben Taubstumme. Dabei ist aber zu bedenken, daß unter der angeborenen Taubheit fast die Hälfte endemische also kretinische Taubheit ist. Rechnet man diesen hohen Anteil der endemischen Taubstummheit, der ja gerade für die Schweiz sehr charakteristisch ist, ab, so errechnet sich ein Verhältnis von 169:100. Die Statistiken von Schönlank und Nager ergeben also fast genau die Werte, wie wir sie gefunden haben. Übereinstimmend zeigt sich also, daß sich das Verhältnis von angeborener zu erworbener Taubstummheit seit 1900 geradezu umgedreht hat. Die tatsächlichen Verhältnisse können uns hier nur die absoluten Zahlen geben. Es sei nun der Versuch gemacht dies an Hand von ein paar Zahlen darzulegen.

Bei der Volkszählung 1900 ergaben sich unter 56 Millionen Einwohnern Deutschlands 48750 Taubstumme. Tatsächlich müßte aber diese Zahl nach Bezold (Lehrbuch der Ohrenheilkunde) größer sein, da offensichtlichtlich ein Großteil der Kinder unter 5 Jahren nicht mitangegeben worden war. Die Zählung 1925 ergab für das 68 Millionen Volk 45000 Taubstumme, also sogar absolut weniger. Nehmen wir nun für 1900 ein mittleres Verhältnis (angeboren: erworben) von 100:120 und für 1925 das umgekehrte an, was sicherlich gelten dürfte, dann finden wir: 1900 bei 56 Mill. Einwohnern ca. 22000 ang. Taube gegen 26000 erw. Taube, 1925 bei 68 Millionen Einwohnern ca. 25000 ang. Taube gegen 20000 erw. Taube. Es zeigt sich also trotz größerer Volkszahl sogar eine absolute Abnahme der erworbenen Taubstummen. Dies mag in den Fortschritten der Therapie oder in der gelungenen Eindämmung von Scharlach- oder Mengitis-Epidemien oder in der Änderung des Charakters dieser Epidemien begründet liegen. Dagegen blieb die angeborene Taub-

stummheit wenig beeinflußt, ja sie stieg sogar fast proportional dem Bevölkerungszuwachs, ein Beweis wie wenig zugänglich ihre Ursachen sind.

### 1. Die in und nach der Geburt erworbene Taubstummheit.

Die Ursachen der erworbenen Taubheit sind äußerst vielfach. Die anatomische Grundlage für die erworbene Taubstummheit ist immer die Veränderung am Innenrohr oder am zugehörigen Nervengebiet oder an beiden. Diese kann auf eine Entzündung oder auf Degeneration durch toxischen Einfluß hindeuten. Eine auch ausgiebige Zerstörung des Mittelohres allein macht keine Taubheit. Die Schädigung des Jnnenohres kann erfolgen durch Übergreifen von Prozessen, die in seiner Nachbarschaft sich abspielen: bei einer Meningitis durch Fortschreiten der Entzündung entlang der Nerven-Lymph- oder Gefäßverbindungen, bei einer Otitis media durch Zerstörung der medialen Paukenhöhlenwand, die meist am Fensterringband beginnt, oder auf feinen Gefäßwegen, die am Promontorium von Lucae und Politzer gefunden wurden, oder durch Diffusion von Tokinen durch die erhaltenen Fenster. Aber unabhängig von all dem kann eine Schädigung des Innenohres durch Verschleppung von Bakterien oder Toxinen dorthin auf dem Blut- und Lymphwege bei irgend einer Erkrankung des Körpers z. B. Osteomyelitis stattfinden.

Aus der nun folgenden Zusammenstellung geht die Verteilung der Ertaubungsursachen auf die Schüler der einzelnen Jahrgänge und des gesamt. Zeitraumes 1932/38 hervor.
Daran anschließend folgt eine Ausscheidung des Ertaubungsalters.

| Ursache | 32/33 | 33/34 | 34/35 | 35/36 | 36/37 | 37/38 | 1932/38 Fälle | 1932/38 % |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Gerebr. Erkr. | 21 | 19 | 18 | 18 | 15 | 14 | 24 | 34,3 |
| Scharlach | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 | — | 1 | 14, |
| Masern | 6 | 6 | 5 | 5 | 8 | 9 | 10 | 14,3 |
| Diphtherie | 1 | 1 | 1 | 1 | 2 | 1 | 3 | 4,3 |
| Grippe | 1 | 2 | 2 | 2 | 2 | 1 | 2 | 2,8 |
| Keuchhusten | 3 | 3 | 2 | 2 | 2 | 2 | 3 | 4,3 |
| Rachitis | — | — | — | — | 1 | 1 | 1 | 1,4 |
| Ohrenerkr. | 7 | 6 | 7 | 8 | 7 | 7 | 13 | 18,6 |
| Trauma | 5 | 6 | 6 | 6 | 3 | 2 | 6 | 8,6 |
| Schwere Geb. | 3 | 3 | 4 | 4 | 6 | 7 | 7 | 10,0 |
| Insgesamt | 48 | 47 | 46 | 47 | 47 | 44 | 70 | |
| % d. ges. Tbst. | 36,5 | 34,8 | 38,1 | 38,2 | 38,5 | 40,4 | 35,9 | |
| Ges. Zahl d. „ | 132 | 135 | 121 | 123 | 122 | 109 | 195 | |

| Ursache: | im 1. | im 2. | im 3. | in späteren. | in unb. Lebensjahren | Summe: |
|---|---|---|---|---|---|---|
| Gerebr. Erkr. | 8 | 4 | 5 | 7 | — | 24 |
| Scharlach | 1 | — | — | — | — | 1 |
| Masern | 1 | 4 | 3 | 2 | — | 10 |
| Diphtherie | — | 1 | 1 | 1 | — | 3 |
| Grippe | — | — | 1 | — | 1 | 2 |
| Keuchhusten | 2 | — | — | 1 | — | 3 |
| Rachitis | — | 1 | — | — | — | 1 |
| Ohrenerkr. | 5 | 3 | 4 | 1 | — | 13 |
| Trauma | — | 2 | 1 | 2 | 1 | 6 |
| (Geburtstr.) | (7) | — | — | — | — | 7 |
| Insgesamt | 17(24) | 15 | 15 | 13 | 2 | 70 |

Erläuterungen zu vorstehenden Tabellen:

Unter cerebralen Erkrankungen sind Meningitis, Encephalitis, Genickkrampf zusammengefaßt. Unter Ohrenerkrankungen sind Mittelohreiterungen und Mittelohrentzündungen ohne Eiterungen zusammengenommen.

Zunächst seien zum Vergleich noch andere Statistiken — soweit sie hier interessieren — angeführt:

| | cer. Erk. % | Scharl. % | Masern % | Diphth. % | Lues c. % | Ohrenkr. % | Trauma % |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Lemke (1884) | 39 | 25 | 8 | 2 | 1 | 9 | 5 |
| Bezold (1901) | 52 (32) | 18 | 2 | 2 | 6 | 6 | 3 |
| Guglilmetti (1912) | 38 | 12 | 8 | 4 | — | — | 4 |
| Nager (1928 | 37 | 12 | 10 | 3 | — | — | 8 |

Die Zahlen sind auf Ganze auf- bzw. abgerundet. Die ersten 3 Statistiken stammen aus dem Handbuch von Denker und Kahler, während die Zahlen von Nager aus seiner Niederschrift in der Schweizer Med. Wochenschrift errechnet wurden. Die bei Bezold in Klammer angegebene Zahl gibt die sicher nachgewiesenen Meningitisfälle an. Grundsätzlich ist natürlich bei jedem Vergleiche die geringe Zahl unserer Zusammenstellung zu beachten.

Zuerst betrachten wir die Zusammenstellung, welche die Ertaubungsjahre ausscheidet. Das Auftreten der Ertaubung verteilt sich mit je ein Viertel ziemlich gleichmäßig auf die vier Abschnitte, nämlich das 1., 2., 3., und die späteren Lebensjahre. Rechnet man aber zum ersten Jahre noch die Geburtsschäden hinzu, so treffen auf dieses Jahr rund ein Drittel der Ertaubungen. Im 1. Jahre sind es vor allem Meningitis, Ohrenerkrankungen und Geburtstrau-

men, die zur Ertaubung führen. Im 2. und 3. Jahre verteilen sich die Ursachen ziemlich gleichmäßig auf cerebrale Erkrankungen, Masern (!) und Ohrerkrankungen. In den späteren tritt die Erkrankung des Zentralnervensystems, meist Meningitis, immer mehr in den Vordergrund.

### Betrachtung der einzelnen Ursachen.

Als die weitaus häufigste Ursache der Taubstummheit finden wir also die cerebralen Erkrankungen. Unter diesen steht weit an der Spitze die epidemische Meningokokkenmeningitis, da die tuberkulöse Meningitis als tödliche Erkrankung nicht in Frage kommt und andere Erkrankungen selten sind. Es wurde untersucht, ob sich aus dem Auftreten der Ertaubung in den einzelnen Jahren etwa ein Schluß auf eine vorhanden gewesene Epedemie ziehen läßt. Dabei ergab sich folgendes Bild: 1921 und 1929 sind je 3 Fälle durch Menigitis ertaubt, 1922 und 1931 je 2 Fälle, 1933 nur einer. Aber allein in den drei Jahren 1924, 1925 und 1926 sind zusammen 13 Fälle, also mehr als die Hälfte ertaubt. Eine Anfrage bei Professor Husler München ergab aber, daß in den letzten beiden Jahrzehnten in München und Umgebung keine Meningitisepidemie gewesen ist. Durchschnittlich erkranken in diesem Gebiete jährlich ungefähr 30 Kinder. Bei einem Vergleich der Anteilzahlen mit den Werten der Literatur ergibt sich eine ziemliche Übereinstimmung. Sie schwanken alle zwischen 33 und 40%. Epidemien würden diese Werte natürlich stark in die Höhe treiben.

Bei der Durchsicht der Familienanamnese ergibt sich, daß 5 Fälle in ihrer näheren Verwandtschaft (Eltern, Onkel, Großeltern) einen Geisteskranken haben. Dies ist um so bemerkenswerter als alle übrigen Taubstummen zusammen (auch der anderen Gruppen) nur noch 3 Geisteskranke in ihrer Familie aufweisen. Vielleicht deutet dies auf eine gewisse Empfänglichkeit gegenüber Erkrankungen des Zentralnervensystems bei diesen Familien. Bei einem Kind hat der „rückenmarksleidende" Bruder einen Wasserkopf. Drei weitere Geschwister davon sind an Tuberkulose gestorben. Auch bei einem anderen Fall ist der Vater an Tuberkulose gestorben. Bei zwei Fällen zeigt sich gehäufte Geschwistersterblichkeit (ein Mal sind 3 gleich nach der Geburt gestorben, das andre Mal 8 an Darmfraisen). Unter 5 weiteren findet sich in der näheren und ferneren Verwandtschaft (Cousins) 4 mal Taubstummheit, die zweimal als erworben angegeben ist und 1 mal Schwerhörigkeit.

Nach den Meningitis-Taubstummen stehen im allgemeinen die Scharlach-Ertaubten, deren Anteil mit 10 bis 25% angegeben wird. Unsere Statistik weist für Scharlach nur einen Fall also einen

sehr geringen Anteil aus. Aber auch bei anderen Statistiken finden wir eine leichte Abnahme. Zum größten Teile mag diese günstige Wendung dem Umstande zugeschrieben werden, daß gerade der Scharlach in den letzten Jahren gutartig verlaufen ist. Im allgemeinen erfolgt die Ertaubung beim Scharlach durch hochgradige Zerstörungen am Mittelohr mit Einbruch ins Labyrinth. Es sind aber auch Fälle beschrieben, wo die Ertaubung ohne Mittelohrprozeß erfolgt ist. Wittmaack nimmt dann als Ursache toxische Neuritis an. Bezold sah bei 7 Scharlachfällen Ertaubung ohne Mittelohrbeteiligung.

Eine auffallend hohe Beteiligung an den Ursachen der Taubstummheit ergibt sich für Masern. Vieleicht ist dies keine Einzelerscheinung; denn, während der Durchschnitt sämtlicher Statistiken vor 1906 4,3% ergibt, finden wir bei Guglielmetti 7,6% und bei Nager 9,5%. Wohl wird es so sein, daß die Masern deshalb einen höheren Anteil erreichen, weil die anderen Krankheiten in ihrer Wirkung zurückgehen oder therapeuthisch besser beherrscht werden können. Gerade bei Masern erfolgt ja die Ertaubung selten über das Mittelohr sondern durch primäre Labyrinthschädigung. Auch der menigogene Weg wird abgelehnt. Taubheit und hochgradige Schwerhörigkeit nach Masern wird bei intaktem Mittelohr viel häufiger beobachtet als es dem seltenen Vorkommen der Masernmeningitis entspricht (Moser). Itart erklärt die Masern für die Krankheit, die am häufigsten das Gehör durch Metastasen vernichtet. Als Ursache fand Moos in 2 Fällen Blutungen im Innenohr. Nach Wittmaack handelt es sich meist um eine Neuritis acustica, wobei am häufigsten der cochlearis isoliert betroffen wird. Es wäre auch denkbar, daß die Masern allein durch ihre äußerste Resistenzminderung des ganzen Körpers gegen Schädigungen aller Art im Innenohr genau so wie im Mittelohr den Boden für Entzündungen bereiten. Die Otitis media bei Masern ist zwar eine sehr häufige Komplikation. Nadoleczny fand bei 59% der Masernfälle eine erhebliche Mittelohreiterung und bei 13,1% akute Otitis media. Trotzdem haben nach Bezold und Schmalz 50% nach Nager 60% der Masernertaubten normale Trommelfelle.

Es sei nun ein Fall aus unserer Statistik angeführt, der einen Verlauf einer Masernertaubung aufzeigt: Das 5-jährige Kind erkrankte im Februar 1931 an Masern und hat dann allmählich das Gehör verloren. Dieses stellte sich jedoch bis zum August wieder ein. Als das Kind dann im Dezember von einer Pneumonie befallen wurde, nahm das Gehör wieder ab, bis im März 1932 die Ertaubung endgültig und vollständig war.

Zweifel an der tatsächlichen Ätiologie der Masern bei den Fällen unserer Statistik können vielleicht abgelehnt werden, da im ersten

Jahre nur 1 Fall ertaubt ist und die Mehrzahl der anderen im 3. und in späteren Jahren ertaubt ist, in einer Zeit also, wo ein Zusammenhang der Ertaubung mit der Erkrankung relativ sicherer gefunden werden kann. Damit ist zugleich ein Hinweis gegeben die „harmlosen" Masern nie zu leicht zu nehmen und sie, wenn möglich, durch prophylaktische Serumgabe in der Inkubation bei Kleinkindern unbedingt zu verhindern.

Bei Durchsicht der Familienanamnese finden wir bei 4 Fällen eine gehäufte Geschwistersterblichkeit. Dabei sind 3 mal je 3 Geschwister gleich nach der Geburt an Lebensschwäche gestorben und einmal 8 zum Teil als Frühgeburten zu Grunde gegangen. Vielleicht handelt es sich bei diesen Fällen um eine familiäre Widerstandslosigkeit, die dann bei den Masern besonders empfindlich zum Ausdruck kam. M. Schwarz wertet diese erhöhte Geschwistersterblichkeit als Teilargument für die ererbte Taubstummheit. Unter den übrigen Kindern finden wir 2 Fälle mit Angaben über Hörstörungen in der Familie. In einem Fall davon hört der Vater schlecht, im anderen hat die Großmutter bei einer Entbindung das Gehör verloren.

Die Diphtherie ist in unserer Aufstellung mit 3 Fällen vertreten. Dies gibt bei unserer geringen Zahl einen relativ hohen Prozentsatz. Lediglich Guglielmetti weist einen solchen von 3,8 auf. Normalerweise geht bei Diphtherie die Ertaubung durch Zerstörungen am Mittelohr vor sich, die aufs Innenohr übergreifen. Aber Bezold und Haug fanden je einen Fall ohne Mittelohrbeteiligung. Lewin fand bei 15 wahllos untersuchten Diphtheriefällen 7 mal Nervenveränderungen davon 4 mal doppelseitig. Ebenso waren die Vestibularganglien in 7 Fällen doppelseitig geschädigt. Moos fand Gefäßthromben und Hämorrhagien, Degeneration und Schwund der Nerven. Von unseren 3 Diphterie-Tauben haben wir 2 mal eine positive Anamnese. Einmal hört die Mutter des mit 3 Jahren ertaubten Kindes schlecht. Beim anderen Fall, der mit 8 Jahren ertaubt ist finden wir einen taubstummen Cousin. Das Kind selber litt auch noch an Knochen- und Gelenktuberkulose.

Die Beteiligung der Grippe ist aus den angeführten Statistiken nicht zu ersehen. Sie ist in der vorliegenden zweimal vertreten. Beide Fälle fallen nicht in die große Grippeepidemie am Ende des Krieges. Meyer nimmt als Ursache eitrig-hämorrhagische Entzündung der Nerven an, die von den Meningen oder vom Mittelohr aus ihren Ausgang nehmen können. Fischer berichtet bei der großen Epidemie 1918/19 zahlreiche Beteiligung des Innenohres ohne Mittelohreiterung gesehen zu haben. Er fand unter 205 Fällen 46 Innenohrschäden, die er als toxisch bedingt ansieht. Grahe hält diese

Veränderung als Ausdruck einer Meningitis, die auf das Innenohr übergegriffen hat.

Die Familienanamnese weist bei einem Falle, welcher mit 3 Jahren ertaubt ist, auf eine hereditäre Innenohrschwerhörigkeit hin, deren Ausbruch entweder durch sie beschleunigt worden ist oder mit der Grippe zusammengefallen ist. Nach der Grippe ist die Sprache schlechter geworden. Die Mutter ist seit 2 Jahren schwerhörig, eine Schwester der Mutter ist taub, ein Bruder der Großmutter ist schwerhörig. 3 Geschwister sind gleich nach der Geburt gestorben.

Keuchhusten als Ursache der Ertaubung wird in der Statistik von Nager mit 4 Fällen, die 2,3% ausmachen aufgeführt. Nicht selten finden sich bei Keuchhusten Blutungen und Erweichungen des Gehirns (Encephalopathia, Husler), die auch Folge einer Meningitis serosa sein könnten. Vielleicht sind auf ähnliche Veränderungen die Beeinträchtigungen des Labyrinthes zurückzuführen. Falls sah eine doppelseitige Ertaubung nach Keuchhusten. Moos will Labyrinthblutungen bei Keuchhusten gesehen haben. Eine Mittelohrentzündung ist selten. Von unseren Fällen sind 2 im 1. Jahre und einer im 6. Jahre ertaubt.

Schwierig ist auch die Entscheidung über die Rachitis, als Ursache der Ertaubung. Sie ist mit einem Falle aufgeführt. Nager nimmt in seiner Untersuchungsreihe zweimal Rachitistaubheit an, d. s. 1,2%. Die hochgradige Rachitis äußert sich besonders durch Störungen in der Entwicklung der Innenohrkapsel.

Die 2 sicheren Lues-Taubstummen unserer Statistik erscheinen in der Gruppe „angeborene Taubstummheit".

Den zweitgrößten Anteil in der vorliegenden Statistik stellen die Mittelohrerkrankungen. Damit berühren wir zugleich ein wichtiges und noch strittiges Kapitel. Während die älteren Statistiken einen ziemlich gleichmäßigen Wert von 5 bis 10% angeben, fehlt eine Nennung bei Nager. Die Meinungen sind zwar meist einig darüber, daß eine Mittelohrentzündung durch Zerstörung der medialen Paukenhöhlenwand zu einer nun sekundären Labyrinthis führen kann, was bei Doppelseitigkeit völlige Ertaubung bedeutet. Die Häufigkeit dieses Vorganges wird von Hegener bei akuten Otitiden mit 0,1% und bei chronischen (vor allem Cholesteatom) mit 1% angegeben. Lange glaubt, trotz entzündlicher Reste im Mittelohr, eine tympanogene Labyrintitis ausschließen zu müssen, wenn die Einbruchspforten fehlen. Er schreibt: „Die Paukenhöhlenentzündungen ziehen nur unter bestimmten selten gegebenen Umständen unter den Zeichen des Einbruchs und der Durchwanderung eine Labyrinthentzündung nach sich." Wittmaack gelang es nun im Tierversuch bei Auffüllung des Mittelohres mit Guanidin eine Diffusion des Guanidins durch die Fenster nachzuweisen. Dies führte

zur Degeneration des Cortischen Organes. Er mißt diesem Modus vor allem in der Ätiologie der angeborenen Taubstummheit große Bedeutung bei. Uffenorde berichtete 1910 über 3 histologisch untersuchte Fälle. Er zeigte damit, daß neben gewöhnlichen Mittelohrentzündungen Labyrinthentzündungen bestanden, und stellte die Überleitung durch die erhaltenen Fenster hindurch als den gewöhnlichen, nicht nur in besonderen Fällen in Frage kommenden Weg dar. Solche induzierte Labyrinthentzündungen habe er immer wieder namentlich bei Kleinkindern nachweisen können. Die rein serösen Veränderungen am Innenrohr gliechen durchaus den leichten Formen der „Neurodegeneration", wie sie Wittmaack und Steurer im Tierexperimente sahen. Er bezeichnet diese Vorgänge als sympathische Otitis interna als Analogon zu den Vorgängen in Brust-, Bauch- und Gelenkhöhlen. Die Bedeutung dieser Vorgänge werde nicht dadurch gemindert, daß die Veränderungen in den meisten Fällen zurückgehen und das Gehör sich wieder herstellt. Steurer nimmt an (zit. nach Uffenorde), daß durch solche, von den Meningen oder vom Mittelohr einwandernde, Reize zwar nicht gleich eine Entzündung, wohl aber eine hochgradige Absonderung von Endolymphe, ein „Hydrops" hervorgerufen werde, der den Schrittmacher für eine Entzündung darstelle. Besondere Bedeutung mißt Uffenorde noch dem Umstande bei, daß das Labyrinth eine außerordentlich geringe Organisationsfähigkeit, eine sehr träge Reaktion und daher „nur seröse" Entzündung zeige. Es können daher Toxine schon schwere Schäden angerichtet haben, ohne daß diesem Zustande das anatomische Bild entsprechen müßte. Ähnlich schreibt Jansen im Handbuch der Neurologie des Ohres: „Die seröse Interna ist im wesentlichen ein Produkt der Toxinwirkung von anliegenden Infektionsherden aus, die von der spezifischen Virulenz des Erregers (besonders Scharlach und Tuberkulose) abhängen. An Hörstörungen finden sich alle Grade von Schwerhörigkeit bis zur Taubheit." Allerdings ein dauernder Ausfall der Innenohrfunktion widerspräche der Diagnose der serösen Interna. Er schlägt also ihre Bedeutung nicht so hoch an, wie Uffenorde. Die häufigen Labyrinthreizungen im Beginne einer akuten Otitis media werden auch als Ausdruck einer serösen Interna gedeutet.

Bedenkt man nach alle dem, daß eine Otitis media gerade beim Kleinkinde besonders günstige Verhältnisse zur Beeinflussung des Innenohres vorfinden muß und, daß die Ohrentzündungen im Säuglingsalter häufig sind, so möchte man auch den einfachen Mittelohrentzündungen nicht jede Bedeutung für eine Ertaubung absprechen. Kraus berichtet einen Fall von aufgetretener Taubheit, bei dem im Röntgenbilde innerhalb von 8 Monaten rasche Veränderungen des Labyrinthes festgestellt wurden, und erörtert zwei Möglichkeiten,

entw. primäre Meningitis (Liquor war aber negativ) oder primäre schleichende Otitis media. Die Radikaloperation ergab außer einem Empyem nichts besonders, keine Zerstörung der medialen Paukenhöhlenwand. Dieser Fall zeigt die besprochenen Möglichkeiten deutlich. Vielleicht wäre noch als erschwerendes Moment zu denken, daß gerade bei Kindern im Sekret der akuten Otitiden in 25 bis 30% Tuberkelbazillen gefunden wurden, wobei die tuberkulöse Natur dieser Otitiden klinisch nicht in Erscheinung trat (Henrici). Herzog bringt diese Tatsache mit der allgemeinen Ausbreitung des Tuberkelbazillus im Sekundärstadium der Tuberkulose in Zusammenhang. Theising hat durch Tierversuche dies bestätigt. Verbindet man damit noch die Tatsache, daß bei chronisch Tuberkulösen eine toxisch bedingte Gehörschädigung auftreten kann, so wäre damit schon eine etwas sichere Beziehung zur Taubheit hergestellt.

Bei unserer Zusammenstellung finden wir einen etwas großen Anteil der Mittelohrerkrankungen. Allein 5 von den 13 sind im ersten Jahre und 3 im zweiten Jahre ertaubt. Gerade im ersten Jahre ist die Erkennung einer Ertaubung äußerst schwierig. Es könnte natürlich damit auch eine besondere Empfindlichkeit des Säuglings bestätigt werden. Aber eine gewisse Zurückhaltung ist gerade durch die Wahrnehmung des Herrn Direktors der Anstalt gerechtfertigt, die besagt, daß die Angaben, die die Taubstummheit des Kindes auf eine Ohrerkrankung zurückführen, dauernd zunehmen. Dies liegt den Eltern am nächsten.

Bei der Durchsicht der Fälle finden wir nur zweimal die ausdrückliche Angabe über Doppelseitigkeit der Erkrankung. In 2 Fällen ist der Trommelfellbefund angegeben; einmal: Ohreneiterung mit 4 Wochen, Trommelfell rechts und links reflexlos. Die Mutter ist schwerhörig. Beim anderen ist Ohreneiterung mit 2 Jahren bei bestehender Rachitis angegeben, Trommelfell rechts und links dunkel, Reflexe erhalten. Ein Bruder des Großvaters ist taub geworden. Die Mutter ist schwer nervenleidend, ebenso die Großmutter.

Bei 1 Fall ist der Bruder und die Schwester des Vaters durch Krankheit schwerhörig geworden.

In 2 weiteren Fällen wird neben Ohreiterung noch Rachitis angegeben.

Bei 1 Fall ist die Mutter an Tuberkulose gestorben.

In 1 Fall wurde die Taubheit erst mit 3 Jahren bemerkt, während die angeschuldigte Ohrerkrankung schon im 2. Jahre aufgetreten sei.

An 4. Stelle erscheinen die Traumen mit 6 Fällen, die 8,5% ausmachen. Dieser Wert hält sich an der oberen Grenze der Vergleichswerte. Gerade auch hierüber ist in letzter Zeit viel geschrieben worden. Wittmaack berichtet von einem Mädchen, das durch

einen Schneeballwurf auf den Warzenfortsatz schwerhörig geworden war. Der anatomische Befund gab im übrigen nichts, aber schwere Veränderungen des Cortischen Organes. Durch diesen Befund angeregt, wies Wittmaack durch Tierversuche, wobei er eine Stempelspritze im runden Fenster einsetzte, nach, daß Blutungen, wie sie vor allem bei Felsenbeinbrüchen und Fissuren auftreten, nicht notwendig sind, damit Zerstörungen am Cortischen Organe auftreten; sondern es genügten auch momentane Drucksteigerungen im Endolymphraume um degenerative Veränderungen am Cortischen Organe auszulösen. Er bezeichnet diesen Vorgang als Liquordruckstoß und mißt ihm die Hauptbedeutung bei Vernichtung des Gehörs durch Traumen zu, gleichgültig, ob Blutungen vorhanden sind oder fehlen. Voß greift die Versuchsanordnung Wittmaacks an und lehnt eine zu große Bedeutung dieser Labyrintherschütterung mit einem Hinweis auf die ideale Aufhängung des Labyrinths im Liquorsystem ab. Er glaubt, daß Blutungen die entscheidende Rolle spielen. Als Gewähr dafür führt er an, daß alle Autoren die Unfalltaube untersuchten von Blutungen berichten, die sie besonders in der Perilymphe und im Nerven fanden. Er widerspricht aber der Ansicht Wittmaacks auf Grund von 3 veröffentlichten Präparaten nicht ganz und erwähnt, daß auch Beobachtungen aus dem Weltkriege dafür sprechen, daß Gehörtraumen auf hydrodynamische Gesetze zurückgeführt werden können. Wittmaack fand auch an Tierversuchen, daß einmalige Schalltraumen zu Schädigungen des Labyrinthes führen können. Dabei ist es noch fraglich, ob der Schall als solcher oder der Luftdruck die Schädigung auslöst. Damit ist der Gehörschädigung durch Trauma weiter Raum gelassen.

Bei 3 Fällen unserer Statistik weisen die Angaben ziemlich sicher auf einen Unfall hin, da sich die Taubheit direkt an den Unfall anschließt und die 3 bis 5 jährigen Kinder vorher normal sprechen konnten. Das 1. Kind stürzte von der Tenne und war zwei Tage bewußtlos. Das 2. Kind fiel kurz hintereinander zweimal auf den Kopf. Das 3. Kind wurde vom Pferde überrannt. Sein Vater ist schwerhörig durch Kriegsverletzung.

Bei weiteren jüngeren 2 Kindern finden wir neben den Stürzen als erschwerendes Moment rachitische Krämpfe. Das eine davon weist in der mütterlichen Verwandtschaft mehrere Schwerhörige auf. Bei beiden aber finden wir keine näheren Angaben über vorherige Sprachentwicklung. Ein Fall zeigt sich durch seine Kombination besonders interessant. Das Kind, das kurzsichtig ist, fiel mit 1 Jahre vom Tisch. Die Taubstummheit wurde erst im 3. Jahre bemerkt, da es vorher einige Worte gesprochen habe. Halbjährlich bekam es Anfälle, die dann wieder spurlos verschwanden. Ferner zeigten sich Störungen der Nervenbahnen. Vater und Mutter sind kurzsichtig, eine

Schwester der Mutter ist blind. Wir werden durch diese Anamnese vielleicht auf eine Retinitis pigmentosa in der Familie hingewiesen. Der innere Zusammenhang zwischen dieser Erkrankung und der spor. Taubstummheit ist noch eine umstrittene Frage. Die scheinbar epileptischen Anfälle und die Angabe von Störungen in den Nervenbahnen, die offenbar einmal ein Arzt gemacht haben muß, können auch auf eine traumatische Epilepsie hinweisen. Damit wäre auch eine traumatische Schädigung des Gehörorganes nicht auszuschließen. Andernfalls drängt sich ein Ausdruck Hammerschlags auf, den er für diese Häufung von degenerativen Merkmalen geprägt hat: Heredopathia acustico-optico-cebrospinalis, worauf noch zurückgekommen wird.

Die letzte und erst jüngst immer mehr anerkannte Gruppe umfaßt die Geburtsschäden. Sie ist bei uns mit 7 Fällen, d. h. 10% vertreten. Spering gibt für die Landestaubstummenanstalt Kemmaten den gleichen Prozentsatz für die wahrscheinlich durch Geburtstrauma Ertaubten an. Mygind gibt unter 226 3 Fälle und Bezold unter 196 7 Fälle als fragliche Geburtstraumen an.

Die Geburtstraumen spielen in der Kinderheilkunde eine große Rolle. Werden doch zum Teil Schwachsinn, Epilepsie, verschiedene Formen der spastischen Kinderlähmung als Folgen von Geburtstraumen (Little'sche Ätiologie) aufgefaßt. Nach Philipp Schwarz sind 14% des kindlichen Schwachsinns auf Geburtstraumen zurückzuführen; 10% der Neugeborenen sterben an Geburtstraumen. Er stützt diese Angaben vor allem mit Befunden, die er an 230 unter 5 Monaten gestorbenen Säuglingen erhob, wobei er in 65% Blutungen und als deren Folgen Erweichungen im Gehirne fand. Für die Schädigungen des Gehörs kommt es vor allem auf Veränderungen im Schläfenbein an. Voß hat diese von 12 Säuglingen, wovon 4 an fraglichen Geburtsverletzungen gestorben sind, untersucht. Er fand neben 10 Blutungen ins Gehirn 12 mal Blutungen ins Felsenbein und 4 mal ins Gehörorgan. Die Untersuchungen von Albrecht umfaßten 80 Neugeborene, die unter der Geburt oder kurz nachher gestorben waren. 28 davon waren frühgeboren und 52 voll ausgetragen. Unter diesen 160 Felsenbeinen fand er neben weniger ernst zu nehmenden Blutungen 1 mal eine solche in den Endolymphraum und 31 mal eine ernstere Schädigung des Nerven, wobei 2 mal noch eine Blutung in den Modiolus das Ganglion cochleare in breiter Ausdehnung zerstört hatte. Knochenblutung beobachtete er in 55 Fällen. Ernstere Blutungen ins Gewebe des Mittelohres fand er 23 mal. Ihre Bedeutung liegt vor allem in der später erhöhten Empfänglichkeit des Mittelohres für Katarrhe. Auffallend war, daß, abgesehen von 10 Fällen, die Befunde rechts und links überraschend gleich waren. Dies deute auf eine besondere Beanspruchung gewisser Gefäßbezirke

oder auf ihre Unreife (besonders bei Frühgeburten!) hin. Bezüglich der späteren Funktion seien diese Befunde nicht zu überschätzen, aber auch nicht zu unterschätzen, wie die drei schweren Befunde zeigten. Ph. Schwarz schuldigt als Ursache dieser Blutungen den Überdruck im Uterus an, der eine Saugglockenwirkung auf den in in der Scheide liegenden Kopf bewirke. Barth suchte dem Problem der Geburtstraumen von einer anderen Seite näher zu kommen. Er bestätigt die häufigen Blutungen im Felsenbein, bes. bei Frühgeburten, und führt sie, wie die Befunde an Tieren, die mit Kohlensäure vergiftet waren, vor allem auf Asphyxie zurück. Er hat 96 Kinder, die an der Universitätsklinik in Berlin mit Zange, die also strengste Indikation hatte, entbunden worden sind, auf ihr Gehör untersucht. Er konnte aber, trotzdem noch mehrfach sich am Schädel Zangenspuren sichtbar zeigten, keinen Fall von irgend einer Gehörminderung nachweisen. Freilich sei die Zahl noch gering, aber es sei der einzige Weg, hier Klarheit zu bringen. Er verlangt große Vorsicht in der Deutung der histologischen Bilder und mit Rückschlüssen auf die Funktionen des Lebens. Vor allem weist er die weitgehenden Folgerungen von Schwarz zurück, da ja auch die Geburt ein natürlicher Vorgang sei.

Unter unseren Fällen finden wir einmal einen vaginalen Kaiserschnitt. Im 1. Jahre aufgetretene Krämpfe können ebenso auf ein Geburtstrauma zurückgeführt werden.

In 1 Fall finden wir, daß drei Geschwister an Lebensschwäche gestorben sind und die Großmutter schwerhörig war.

Bei einem weiteren Taubstummen läßt die Angabe, daß drei Geschwister an Geburtsschäden gestorben sind, auch bei ihm an ein Geburtstrauma glauben.

Ein Mal schielt der Taubstumme. Dies könnte auf ein Geburtstrauma hinweisen.

Bei 1 Fall läßt die Angabe von Blutsverwandtschaft der Eltern (die Väter der Eltern sind Halbgeschwister) an einen Erbfall denken. Im ganzen wurden 4 Fälle mit der Zange entbunden.

Am Schluß des Abschnittes „erworbene Taubstummheit" seien die Besonderheiten aus der Anamnese nochmals zusammengestellt.

Es fand sich in 16 Familien Schwerhörigkeit oder Taubstummheit, davon waren in 2 Familien beide Eltern schwerhörig,
„ 5 „ eines der Eltern schwerhörig,
„ 5 „ Onkel, Tante, Großeltern schwerhörig,
„ 1 „ Cousin schwerhörig,
„ 3 „ Cousin oder fernere Verwandte taubstumm.

Dazu kommt in 4 Fällen noch ein zweiter oder dritter schwerhöriger und einmal ein tauber Verwandter. Die 16 Fälle verteilen sich: auf cerebrale Erkrankungen 5, auf Masern, Diphtherie und Trauma je 2, auf Grippe und Geburtstrauma je 1. Auf eine Trennung in erworbene Formen mußte wegen der Schwierigkeiten verzichtet werden. Bei der Häufigkeit der Schwerhörigkeit unter den Familienangehörigen der erworbenen Taubstummen drängt sich die Frage auf, ob es sich nicht bei manchen dieser Taubstummen um eine hochgradige, sehr frühe, ererbte Innenohrschwerhörigkeit handelt, deren Auftreten mit den angeschuldigten Krankheiten zusammenfiel, oder durch diese eben ausgelöst wurde. Bei einzelnen könnte es sich auch um angeborene Taubstummheit von der Art der recessiven oder der genannten dominanten Innenohrschwerhörigkeit handeln, wenn eben das Auftreten der Ertaubung nachträglich und fälschlich auf eine frühkindliche Erkrankung bezogen wurde. All diese Fragen kann nur eine genaueste Untersuchung der ganzen Familie entscheiden.

An zweiter Stelle finden wir die Angaben von Geisteskrankheiten in den Familien, deren Häufigkeit sich vor allem durch den hohen Anteil der Meningitis-Ertaubten erklärt.

In 3 Familien ist ein Elter geisteskrank (Irrenanstalt), in weiteren 3 Familien ist ein Onkel, Tante, Großelter geisteskrank. Von diesen 6 Familien trifft eine Familie auf einen Scharlach-Ertaubten, während die übrigen auf Meningitis-Taube entfallen. Bei 2 Fällen aus der Gruppe Ohrerkrankungen ist Rückenmarksleiden der Mutter bezw. Nervenleiden der Mutter und Großmutter angegeben.

Ein Fall hat einen Bruder mit Wasserkopf und mehrere an Tuberkulose gestorbene Geschwister (cerebr. Erkr.).

Bei 1 Fall starb die Mutter an Lungentuberkulose (Ohrkrhtn.).

Bei 4 Fällen sind nähere Verwandte (2 mal der Vater, Tante, Großeltern) an Tuberkulose gestorben (Grippe, Geburtstrauma je 1, cer. Erkrank. 2).

Bei 6 Fällen zeigte sich eine erhöhte Geschwistersterblichkeit von mindestens 3 Geschwistern (Masern 4, Geburtstrauma 2).

1 Fall ist eine Frühgeburt (Masern). 1 Fall ist kurzsichtig, seine Eltern sind ebenfalls kurzsichtig und seine Tante ist blind. Er selber leidet an „Anfällen“ (Trauma). 1 Fall hat Klumpfuß und Plattfuß (Masern). Bei 1 Fall besteht Blutsverwandtschaft der Eltern, deren Väter Halbgeschwister waren (Geburtstrauma).

### 2. Die angeborene Taubstummheit.

a.) angeborene Taubstumme ohne die „sicheren“ Erbfälle.
b.) Taubstumme, die ihre Taubheit mit größter Wahrscheinlichkeit ererbt haben.

Diese Gruppe ist eine Mischgruppe und umfaßt exogenbedingte (erworbene) und ererbte Taubstummheit nebeneinander. Es werden von dieser Gruppe aber auch die unerkannten Formen der in und zum Teil auch der nach der Geburt im Säuglingsalter auftretenden Taubheit erfaßt, da die Erkennung der Ertaubung gerade in dieser Zeit auf große Schwierigkeiten stößt. Unabhängig davon aber muß unser ganzes Trachten darauf hinausgehen die erworbenen und ererbten Formen voneinander zu trennen. Solange aber Untersuchungsmethoden, die eine solche Trennung für die meisten Fälle wenigstens ermöglichen könnten, fehlen, wird die Frage nach dem Anteil dieser Formen immer eine strittige bleiben; eine Entscheidung in dieser Frage aber zum großen Teile von der Ansicht des Einzelnen abhängig sein. Lenz schreibt, unter den angeborenen Taubstummen dürften wohl nur wenige nicht ererbte Fälle sein. Da er das Verhältnis von erworbener zu angeborener Taubstummheit 50 zu 50 angibt, kämen wir mit dieser Angabe also knapp an 50% ererbte Taubstummheit heran. In „Zur Verhütung erbkranken Nachwuchses, Gesetz und Erläuterungen" von Gütt, Rüdin, Ruttke werden diese 50% angeboren Taubstumme aufgeteilt in 43% ererbte und 6% unbestimmbare Formen. Diese Zahlen mögen zum Teil ihre Begründung in der Feststellung in dem genannten Werke finden, die besagt, daß eine Taubheit dann als ererbt anzusehen ist, wenn eine genügende äußere Ursache hiefür nicht gefunden werden kann. Andererseits verlangen vor allem Schwarz und Albrecht zum Nachweis der Erbbedingtheit unbedingt die Bestätigung durch eine positive Familienanamnese. Mit dieser Voraussetzung geben sie daher nur ca. 33% als ererbte Taubstummheit an. Diese Zahl stellt natürlich eine gewisse Mindestzahl dar, da ja gerade bei der sporadischen Taubstummheit gemäß ihres recessiven Vererbungsmodus „leere" Ahnenreihen charakteristisch sind und ihr ja den Namen eingetragen haben. Diese letzteren Formen sind es besonders, die wir nicht von den erworbenen trennen können. Diese beiden bilden dann die Gruppe der unsicheren Ätiologie bei den angeboren Taubstummen. Wirth sagt darüber: „In der Frage der Erblichkeit überwiegen weit mehr die unsicheren gegenüber den sicheren Fällen." Die Ansicht von Schwarz und Albrecht fand auch in der neuen zweiten Auflage des obengenannten Werkes Aufnahme, wenn es heißt: „Erbliche Taubheit ist dann anzunehmen, wenn . . . bei Blutsverwandten dasselbe Krankheitsbild vorgekommen ist, ohne, daß dafür äußere regionäre oder infektiöse oder traumatische Ursachen verantwortlich zu machen sind. . . . In einzelnen Fällen wird vom Familiennachweis abgesehen werden können, wenn die Untersuchung keinerlei Anzeichen für eine exogene Verursachung erbringen kann, die Diagnose sicher ist und Merkmale im körperlichen Befunde gegebenenfalls noch hinzu kom-

men.“ Im allgemeinen Teil des Werkes finden wir: „Die Sippenforschung läuft nicht als Anhängsel des Verfahrens nebenher, sondern ist je nach Unklarheit des Krankheitsbildes in steigendem Umfange anzuwenden.“ Damit ist die Entscheidung über die Erblichkeit der Taubstummheit auf die wenigstens bis heute fast allein absolut sicher geltende Grundlage gestellt. Freilich wird die Familienforschung immer auf große und jetzt wohl größer werdende Schwierigkeiten stoßen. Es muß daher unser ganzes Streben darauf gerichtet sein auch außer der Familienanamnese noch andere Richtpunkte für diese Entscheidung zu finden. Die Forschungen gehen hier vor allem in zwei Richtungen. Die eine sucht am lebenden Menschen aus gesammelten Untersuchungsbefunden Gesetze zu finden, die für die ererbte oder erworbene Taubheit charakteristisch sind. Die Hilfsmittel sind otologischer Befund mit Prüfung des Gleichgewichtsapparates, Prüfung der kontinuierlichen Tonreihe, Röntgenuntersuchung und spezielle Versuchsanordnungen. Im allgemeinen spricht die Intaktheit des Gleichgewichtsapparates mehr gegen erworbene und für ererbte Taubstummheit. Eine Ausnahme davon finden wir, wenn die Taubstummheit gemeinsam mit einer Retinitis pigmentosa auftritt. Hier fehlt meist die Vestibularisfunktion völlig. Langenbeck hat diese erwähnte Regel noch erweitert durch Prüfung der Hörreste, ausgehend von der Anschauung, daß die ererbte Taubheit nicht etwas gestörtes Normales, sondern ein genbedingtes Unnormales sei. Nach dem sogenannten Langenbeckschen Symmetriegesetz spricht für Erblichkeit: erhaltene Funktion des Vestibularapparates mit beiderseits identischen Hörresten oder sehr ähnlichen oder fehlenden Hörresten. Als mögliche Fehlerquelle gibt er toxische Schädigung vom Blute aus an, die aber meist auch nur den Anstoß zu einer erbbedingten unnormalen Entwicklung gebe. Als Sonderfall nennt er den Mosaikbastarden, der auf dem einen Ohre das Hörbild des Vaters und auf dem anderen dasjenige der Mutter darbiete. Nach den Feststellungen Langenbecks gilt das Gesetz bei sicher erblichen Fällen. Eine Ungleichheit muß nicht immer gegen eine Erblichkeit gewertet werden, da eine Entzündung ja nachträglich Veränderungen setzen konnte. Uffenorde nennt diese Verhältnisse nicht ein Gesetz, sondern eine Regel, da sie sich auch bei erworbener Taubheit bestätigen lasse.

Muck gab den sogenannten Adrenalinsondenversuch an. Dabei wird zunächst die untere Nasenmuschel mit Adrenalin zum Ablassen gebracht. Dann wird sie mit einer Knopfsonde auf- und abfahrend gerieben. Beim Wiederauftreten der Rötung kann nun diese Stelle unkenntlich sein oder aber sich durch einen „weißen Strich“ kundtun. Dieser weiße Strich deute auf Reflexstörungen im Gehirn und trete dann auf, wenn das Gehirn geschädigt sei durch Hirn-Hirnhautentzündung, Krämpfe, Schädelbruch, Verletzungen des Gehirns, Lues

usw. Da die gleichen Veränderungen auch das Gehör vernichten können, ließe sich bei positivem Befunde auch auf eine erworbene Taubstummheit schließen, wobei natürlich wieder zu einer ererbten Taubheit auch später eine Schädigung treten kann. Diese Untersuchungen von Muck wurden von K. Huber und A. Korössi an Taubstummen bestätigt. Wirth lehnte aber auf Grund eigener Versuche die Brauchbarkeit dieser Methode ab. Neuerdings hat Muck wieder 42 Taubstumme untersucht und 7 als ererbt herausgefunden, die dann hernach durch die Familienanamnese tatsächlich als Erbfälle erwiesen wurden. Er vertritt daher die Berechtigung seines Versuches, verlangt aber, daß er nur von Ärzten, die mit der Methode vertraut sind, verwertet werden soll.

Die andere Forschungsrichtung sucht an Hand von Tierexperimenten und von histologischen Präparaten die erworbene und ererbte Taubstummheit zu trennen und daraus Rückschlüsse auf Schäden und Funktionen am Lebenden zu ziehen. Hieher gehören vor allem die schon genannten Untersuchungen von Wittmaack, Uffenorde, Steurer, Barth, Voß, Albrecht, Lange und andere. Besonders sei nochmals auf Wittmaack hingewiesen, der auf Grund seiner Versuche die Ertaubung in den meisten Fällen auf eine Degeneration des Neuroepithelapparates zurückführt, die verursacht wird durch eine vermehrte Lymphabsonderung, einen Hydrops, des Labyrinthes. Eine solche nicht entzündliche posthydropische Degeneration kann bedingt sein durch Reize vom Mittelohr aus oder von den Meningen her (Meningitis serosa), durch Toxine von Infektionsherden, die auf dem Blutwege ins Innenohr gelangen. Auch kretinische Taubheit führt er auf solche Vorgänge zurück. Also noch eine Fülle von Schädlichkeiten, die noch im Säuglingsalter eine Taubstummheit verursachen. Besonders günstige Bedingungen zur Beeinflussung vom Mittelohr aus sieht er am Ende der Schwangerschaft, wo das Tympanum mit Fruchtwasser, das den Einflüssen der Mutter ausgesetzt ist, gänzlich ausgefüllt ist. Dazu komme noch die besonders verschlimmernde Wirkung der Druckverhältnisse während der Geburt. Ebenso seien nach der Geburt die Mittelohrentzündungen gefährlich, die durch retiniertes Fruchtwasser ausgelöst werden und zunächst reine Fremdkörperentzündungen sind, aber leicht infiziert werden können. Alle diese Vorgänge veranlassen ihn zu der Meinung: „Daß auch die angeborene Taubstummheit in weit überwiegender Mehrzahl aller hieher gehörender Fälle durch einen inta Partum erworbenen Labyrinthhydrops mit nachfolgender Degeneration des Cortischen Organs und des zugehörigen Neurons zurückgeführt werden muß“ und „Daß ein grundsätzlicher Unterschied zwischen dieser Form und der durch entzündliche Prozesse erworbenen nicht besteht.“ .Mit diesen Feststellungen Wittmaacks sind wir vielleicht zum

anderen Extrem gegenüber den eingangs erwähnten Anschauungen gekommen. Lange hat nun an Hand von Präparaten versucht, die tatsächlichen Verhältnisse zu finden. Er hat die Schläfenbeine von 15 angeboren Taubstummen untersucht. Dabei fand er nur 2 Fälle, die als Mißbildung im Sinne der vererbten Formen aufzufassen sind. Bei der Durchsicht von 21 Fällen, die in der Literatur angegeben waren, fand er nur 5 solche Mißbildungen. Bei 7 fand er einwandfreie Rückstände von schwerer Entzündung im Innenohr. Bei 5 Fällen nimmt er Neuroepitheldegeneration im Sinne Wittmaacks an. Weitere 4 Fälle zeigen deutliche Reste entzündlicher Art im Mittelohr. Beim letzten Fall davon glaube er, daß er nach einer Meningitis entstanden sei. Er lehnt aber die tympanogene oder meningogene Genese ab, da die Zeichen des „Einbruchs und der Durchwanderung" fehlten. Daß ein meningogener Weg statthaben könne, sei nicht zu bezweifeln; denn bei otogener Meningitis finden wir regelmäßig auf dem anderen Ohre eine seröse Labyrinthitis, deren Bedeutung er aber nicht so hoch anschlägt. Er verlangt zur Ertaubung nach Meningitis Reste von schwerer Entzündung: Bindegewebs- und Knochenneubildung usw. Er folgert aus diesen Befunden daher: diese degenerativen Prozesse sprächen keineswegs gegen Erblichkeit und auch bei einwandfreiem Nachweis, daß die Taubstummheit im Anschluß an eine Krankheit im frühen Kindesalter entstanden ist, dürften wir die Erblichkeit keineswegs ohne weiteres ablehnen. Er begründet das mit der Vorstellung, daß nicht das entwickelte Leiden vererbt sei, sondern die minderwertige Anlage, die sich in einer besonderen Empfindlichkeit gegen Schädlichkeiten aller Art und in einer Minderwertigkeit aller nervösen Organe des Innenohres ausdrückt. Damit macht er die Ertaubung bis zu einem gewissen Grade von einer Wechselwirkung zwischen ererbter Anlage und Umwelt abhängig, wenigstens bei diesen Formen. Sehen wir aber von all diesen Fragen ab, so finden wir, daß von 21 Fällen 7 absolut sicher erworben sind, 5 Fälle ebenso sicher ererbt, während über die Deutung der übrigen Fälle die Meinungen noch nicht einig sind. Lange ist nun der Frage über die Deutung der Neuroepitheldegeneration noch weiter gegangen, da diese Frage grundlegende Bedeutung erlangt hat. Er hat festgestellt, daß er beim unterschiedlichen Behandeln der Präparate beim Fixieren verschiedene Bilder erhielt. Wenn er das eine Schläfenbein mit uneröffnetem Labyrinth in Formalin legte, erhielt er das Bild der Neuroepitheldegeneration im Sinne Wittmaacks und Steurers. Legte er aber bei gleichen Verhältnissen das andere Schläfenbein, aber nun mit eröffnetem Labyrinthe, ins Formalin, so erhielt er nur das Bild der „Leichenveränderungen". Daraufhin untersuchte er 10 Fälle, die 10 bis 12 Stunden vor ihrem Tode auf ihr Gehör geprüft worden waren und bei denen ein normales Hörvermögen festgestellt worden

war. Dabei fand er bei Fixierung mit geschlossenem Labyrinthe beiderseits viermal nur einfache Leichenveränderungen und fünfmal beiderseits verschiedene Stufen der Neuroepitheldegeneration, einmal bei eröffnetem Labyrinth nur einfache Leichenveränderungen und bei dem gleichen Fall auf dem anderen aber uneröffnetem Labyrinthe Neuroepitheldegeneration. Er schließt daraus, daß die Veränderungen der Neuroepitheldegeneration nach der Hörprüfung in der Agone aufgetreten sei und ihr Auftreten von der Art der Todeskrankheit abhinge. Die Möglichkeit, daß diese Veränderungen schon vor der Hörprüfung bestanden hätten, lehnt er ab, da ja dann das Cortische Organ und die anderen hochdifferenzierten Gebilde für das normale Hören überflüssig wären. Er kommt zu dem Schluß: „das Auftreten des Bildes (einfache Leichenveränderungen, Neuroepitheldegeneration) ist abhängig von der Art der tödlichen Erkrankung und dem Eindringen der Fixationslösung" und „soviel steht fest, die Anschauungen über das morphologische Bild einer Neuroepitheldegeneration sind vom Grund aus neu zu überprüfen. Die jetzigen Anschauungen lassen sich nicht aufrecht erhalten." Mit dieser Feststellung sind natürlich die Anschauungen, die auf der Neuroepitheldegeneration fußen, in Frage gestellt. Die weitere Klärung dieser Frage bleibt noch abzuwarten.

### a.) Angeborene Taubstummheit ohne die sicher ererbte Taubstummheit.

Unsere Statistik umfaßt 117 angeborene Taubstumme; davon lassen sich auf Grund der Familienanamnese mit großer Wahrscheinlichkeit 53 als erbbedingt ausscheiden. Von den übrigen 64 entfallen auf bekannte Ursachen 4 Fälle, während die übrigen 60 unbekannter Ätiologie sind. Zum Vergleich seien die Werte von Nager angeführt: Ererbte 103 mit 84 Schwerhörigen und Taubstummen in der Familie, endemisch Taubstumme 225 mit 114 Schwerhörigen und Taubstummen in der Familie, Lues congenita 6 mit 1 Schwerhörigen in der Familie, und unbestimmbare Ursache 176 mit 72 Schwerhörigen und Taubstummen in der Familie. Auffallend ist der außerordentlich hohe Anteil der endemisch Taubstummen. Sie sind der Ausdruck des in den Gebirgstälern der Schweiz so häufigen Kretinismus. Dieser Anteil fällt für unsere Statistik fast weg, da das Allgäuer Gebiet an der Münchner Anstalt nicht vertreten ist. Vergleichen wir nun die Taubstummen unsicherer Ätiologie mit den ererbten, so ergibt sich für unsere Statistik ein Verhältnis von 60:53 oder 113:100; für die Statistik von Nager ein solches von 176:103 oder 172:100, also ein weit größeres Überwiegen der unsicheren gegen die vererbten Fälle, was schon erwähnt wurde. Der

Unterschied zwischen dem Verhältnis unserer und der Nager'schen Statistik kann immerhin tatsächlichen Verhältnissen entsprechen, oder in der Zuteilung zu den nach der Geburt erworben Taubstummen liegen. Letzteres ist sehr unwahrscheinlich, da die angeboren unsicheren Fälle auf 90 anwachsen müßten, also um fast zwei Drittel der erworben Taubstummen vermehrt werden müßten, um ein gleichlautendes Verhältnis herzustellen.

Bei der Besprechung der Fälle werden die Ererbten in einem gesonderten Abschnitt behandelt werden. Die 4 Taubstummen mit bekannter Ätiologie verteilen sich auf Lues congenita mit 2, auf kretinische Taubheit mit 1 und auf wahrscheinliche intrauterine Meningitis mit 1 Fall.

Die Lues kann die verschiedensten Angriffspunkte wählen um zur Taubheit zu führen: Kerngebiet der Nerven, Nerven, Labyrinth, arteria auditiva. In unseren beiden Fällen ist die Diagnose durch luetische Kuren der Eltern gesichert. In einem Fall besteht die Taubstummheit seit Geburt. Das andere Kind, dessen Vater an Paralyse gestorben ist, ist erst mit 7 Jahren im Anschluß an eine schwere Hornhautentzündung ertaubt. Die Zuteilung dieses Falles zur angeborenen Taubstummheit, wird gerechtfertigt durch die Einteilung nach Denker. Der Anteil der 2 Lues-Fälle unter den angeborenen Taubstummen macht 1,7% aus. Nager hat bei 6 Fällen 2,2%.

Der Verdacht auf intrauterine Meningitis wird bei einem Fall durch die Angabe von Knickfüßen, geringer Krampfhaltung der Beine und leichter Intelligenzschwäche gerechtfertigt. Auch der zugezogene Orthopädie hat sich für Meningitis entschieden.

Für den einen Kretinen finden wir folgende Angaben: Kropf, Größe 96 cm. Er zeigt das typische Gesicht. Zwei Geschwister von ihm sind mit 8 bezw. mit 3 Tagen gestorben.

Am Gehörorgan findet sich bei kretinischer Taubheit vor allem eine Massenzunahme des Knochens, die zu einer Verengerung der Fenster und Stapesankylose führt. Daneben zeigt sich auch Atrophie der Sinneszellen. Nager fand bei 3 Fällen keine Veränderungen am Mittelohr oder am Labyrinth, sodaß er auch an eine zentrale Störung denkt. Es ist noch nicht sicher entschieden, ob diese Störung auf direkte Einwirkung einer noch unbekannten Kropfnoxe oder durch den Ausfall der Schilddrüsenfunktion bedingt ist (M. Schwarz). Albrecht erwähnt Bircher, der die 3 Kardinalsymptome: Struma, Intellegenzdefekt und Hörstörung als koordinierte Erscheinungen ansieht. Diese gingen also einzeln auf eine noch unbekannte Kropfnoxe zurück. Die Frage der Ursache ist noch immer nicht entschieden.

Es wurde nun versucht an Hand des vorliegenden Materials auch auf die Bedeutung des unerkannten Geburts-

traumas zu schließen. Dieser Versuch geht von der Tatsache aus, daß die erste Geburt einer Frau immer die schwerste ist. Die Folgen der Schwergeburt zeigen sich teils unmittelbar nach der Geburt, in unserem Falle als angeborene Taubstummheit, teils erst mittelbar durch Hinzutreten einer neuen Schädigung. Diese letzteren Folgen drücken sich also besonders bei der erworbenen Taubstummheit aus, wenn z. B. Blutungen, die normalerweise nicht zu Störungen Anlaß geben, einer nachfolgenden Entzündung einen guten Nährboden gewähren. Am wenigsten werden Geburtsschäden bei den ererbten Taubstummen Einfluß haben, da diese nach eigenen Gesetzen auftreten. Die Frage lautet also: läßt sich bei den angeboren und bei den erworben Taubstummen ein besonders hoher Anteil der Erstgeburten feststellen, der dann einen Schluß auf eine Bedeutung des unerkannten Geburtstraumas gestattet? Bei dem nun folgenden Vergleich bildet die Zuteilung der wahrscheinlichen Geburtstraumen eine Schwierigkeit, da sie nach der vorigen Auseinandersetzung eigentlich zu den unmittelbaren Geburtsfolgen also hier zu den angeboren Taubstummen zu rechnen wären. Sie werden deshalb in einer Unterabteilung bei den angeborenen Fällen aufgeführt. Die Kinderzahl beträgt bei den Eltern der angeboren und erworben Taubstummen je ca. 3,5. Bei den Eltern der Erbfälle 3,9. Der Unterschied ist also nicht allzu groß. Bei den erworben Tauben ist daran zu denken, daß die mittelbaren Geburtsschäden für die nach dem 3. Lebensjahr Ertaubten wohl nur noch ganz geringe Bedeutung haben. Sie werden deshalb ebenfalls in einer Untergruppe aufgeführt.

| Ursache | Erstgeborene | Zweitgeborene | Dritt- und Später-geb. | Erfasste Fälle | Vorhandene Fälle |
|---|---|---|---|---|---|
| Erworben Taubstumme | 21 | 9 | 19 | 48 | 49 |
| (Nach 3 Jahren Ertaubte | 5 | 3 | 6 | 14 | 14) |
| Angeboren Taubstumme | | | | | |
| ohne die sich. Erbfälle | 23 | 16 | 22 | 61 | 64 |
| (Geburtstrauma | 4 | 1 | 2 | 7 | 7) |
| Ererbte Taubstumme | 16 | 13 | 23 | 52 | 53 |

Der Prozentanteil der Erstgeborenen macht also aus bei den erworben Taubstummen: 43,9%, bei den angeboren Taubstummen: 37,7% und bei den angeboren Taubstummen einschl. Geburtstraumen: 38,5%, bei den ererbten: 30,1%. Auffallend ist also der sehr hohe Anteil der erworben Taubstummen. In zweiter Linie folgen die angeboren Taubstummen. Die ererbten bleiben auch dann noch hinter den anderen beiden Gruppen zurück, wenn wir den geringen Unterschied in der Kinderzahl dieser Familien ausgleichen wollten. Es träfen dann ungefähr auf ca. 32 Kinder nochmal ein Erstgeborener bei 52

also 1 bis 2, sodaß sich bei einem Angleich an die anderen Werte höchstens eine Vermehrung um 3% ergäbe. Wollte man den normalen Anteil der Erstgeborenen an 100 Kindern bei Familien mit 3,5 Kindern errechnen, so käme man auf 28,6%. Bei Familien mit 3,9 Kindern, wie es bei den ererbten Fällen zutrifft, käme man auf 25,6%. Wir sehen also, daß keine Zahl den Normalwert erreicht. Am weitesten aber weichen von ihm die Zahlen für die erworben und dann für die angeboren Taubstummen ab. Es ist nun noch eine Fehlerquelle zu berücksichtigen, nämlich der Anteil der taubstummen Alleinkinder an diesen Gruppen. Wir finden bei den erworben Taubstummen 7, bei den Angeborenen ebenfalls 7 und bei den Ererbten 5 und bei den Spätertaubten und Geburtsschäden je 2 Alleinkinder. Diese Unterschiede sind also, da wir die Spätertaubten und Geburtsschäden aus der Betrachtung ließen, nicht so groß, daß sie die gefundenen Verhältnisse entscheidend ändern würden. Es bleibt also die Tatsache bestehen, daß bei dieser Zusammenstellung die erworben Taubstummen einen hohen Prozentsatz von Erstgeborenen aufweisen. Daraus aber einen gültigen Schluß zu ziehen, läßt die geringe zur Verfügung stehende Zahl der Fälle nicht zu. Es sei nun eine Statistik von A. Winnewisser erwähnt, die die anfangs erwogenen Zusammenhänge zu bestätigen scheint. Diese umfaßt 300 Taubstumme einer Taubstummenanstalt aus den Jahren 1902 bis 1931. Davon waren 92 d. s. 31% erblich belastet, 60 d. s. 20% angeboren Taubstumme ohne die sicheren Erbfälle, 90 d. s. 30% nach der Geburt erworben Taube und 47 d. s. 16% im 4. Jahr und später Ertaubte. Bei der Betrachtung der drei ersten Gruppen entfallen auf:

| | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Erworben Taubst.: | 20,2 % | Erstgeb., | 35,7 % | Zweit-Drittgeb. | 44 % | Sp. Geb. | |
| Angeboren (ohne d. sich. Erbfälle): | 35,7 % | „ | 28,6 % | „ | „ | 36 % | „ |
| Ererbte Taubst.: | 13,5 % | „ | 34,8 % | „ | „ | 52 % | „ |

Hier zeigt sich also ein deutlicher Mehranteil der Erstgeborenen bei den angeboren Taubstummen. In zweiter Linie folgen die erworben Taubstummen, während die Ererbten den normalen Vergleichsfall darstellen. Es ist zu berücksichtigen, daß die Kinderzahl dieser Familien in der Vorkriegszeit sicher größer war als die unserer Familien. Man hat hier doch den Eindruck, daß Geburtsschäden — und zwar bei den angeborenen eben unmittelbare und bei den erworben Taubstummen mittelbare — im Spiele sind. Dieser Eindruck wird unbedingt noch verstärkt durch einen Überblick, den Winnewisser über die Begabung der einzelnen Gruppen gibt. Im Durchschnitt haben die erworben Tauben die schlechtesten Noten mit einem Mittel von 3,1, was sich auch bei Beachtung der Ursachen

der Ertaubung leicht verstehen läßt. Dann folgen die angeboren Tauben mit einem Mittelwert von 2,92 und die besten Noten erreichen die Ererbten mit 2,83. Es zeigt sich also, daß für die Begabung der Erworbenen vor allem äußere Schäden maßgebend waren, die bei den Ererbten wohl keine so große Rolle spielen, während die Angeborenen als Mittelgruppe zwischen diesen beiden Ursachen auch hier eine Mittelstellung einnehmen. Darüber hinaus ist aber der relativ sehr hohe Anteil gerade der erstgeborenen erworben und angeboren Taubstummen an den schlechten Noten beachtlich. Dies um so mehr, als im Regelfalle der Gesamtdurchschnitt der Erstgeborenen immer am höchsten zu sein pflegt, da sich hier die Kinderarmut der höheren und meist begabteren Volksschichten noch nicht geltend macht. Von den Taubstummen der einzelnen Gruppen sind minderbegabt: bei den

| | | | |
|---|---|---|---|
| Erworben Tbst.: | 59 % der Erstgeb., | 50 % der 2. u. 3.-Geb. | 32 % der Spätgeb. |
| Angeboren „ : | 40 % „ „ | 38 % „ „ „ | 30 % „ „ |
| Ererbten „ : | 18 % „ „ | 36 % „ „ „ | 26 % „ „ |

Bei den Spätergeborenen zeigt sich also ein ziemlich gleichmäßig verteilter Prozentsatz aus allen drei Gruppen minderbegabt. Bei den erworben Taubstummen sind es vor allem die Erstgeborenen, die sehr schlecht abschneiden, aber auch noch die Zweit- und Dritt-Geborenen hat die Krankheit, die zur Ertaubung führte, noch besonders betroffen. Deutlich ist auch die Belastung der angeborenen Erstgeborenen. Die ererbten Fälle stellen den anderen gegenüber wieder das Vergleichsbeispiel dar. Verbindet man nun die Ergebnisse aus diesen beiden Zusammenstellungen Winnewissers, so muß man dem Geburtsvorgang doch eine wichtige Bedeutung auch für die Ertaubung beimessen.

Zum Schluß sollen nun wieder die Besonderheiten aus der Einzel- und Familienanamnese zusammengestellt werden.

Von den 64 angeborenen Taubstummen ohne die sicheren Erbfälle haben 16 eine Familienbelastung.

2 Fälle haben je ein schwerhöriges Geschwister. Davon ist eines durch einen Fall schwerhörig geworden.

5 Fälle haben einen schwerhörigen Elter.

6 Fälle weisen einen schwerhörigen Onkel oder Großvater auf.

3 Fälle haben einen taubstummen Cousin oder Vetter.

Auffallend ist die hohe Zahl der belasteten Fälle vor allem wieder der Anteil der Schwerhörigen. Es sei in diesem Zusammenhang an die Zahlen von Nager S. 23 erinnert. Dieser gibt unter 176 angeboren Tauben, unbekannter Ursachen, 72 mal Schwerhörige und Taubstumme in den Familien an.

In 5 Fällen finden wir die Angabe von Sprachstörungen bei Geschwistern und Cousins; davon handelt es sich in 3 Fällen (ein

Mal beim Geschwister und zwei Mal bei den Cousins) um Hörstummheit.

In zwei Fällen lernte ein Geschwister erst mit 7 oder 8 Jahren sprechen. Die Hörstummen sind in unserer Statistik nicht aufgenommen.

Bei einem Falle, dessen Bruder hörstumm ist, leidet ein Onkel an Epilepsie.

Bei einem Falle sind zwei Brüder der Großmutter geisteskrank und eine Tante blödsinnig.

In einem Fall ist der Vater rückenmarksleidend.

In zwei Fällen finden wir gehäufte Geschwistersterblichkeit.

In einem Fall ist die Mutter lungenkrank und schwerhörig.

In einem weiteren Fall leidet die Schwester an Knochentuberkulose.

Gemessen an diesen wohl nicht allzu häufigen Angaben über Tuberkulose in der Familie der angeboren und der erworben Taubstummen kommt der erhöhten Exposition und vielleicht auch Disposition zumindest keine allzu große Bedeutung für die Ertaubung bei.

Ein Fall ist hochgradig kurzsichtig.

In einem Fall handelt es sich um die Folge von intrauteriner Meningitis.

In einem Fall um einen Kretin.

In zwei Fällen um Lues.

Ein Fall ist eine Frühgeburt. Auf Grund der Bedeutung, die gerade den Geburtsvorgängen beigemessen wurde, würde man eigentlich einen höheren Anteil erwarten, als dies mit je einem Falle bei den erworben und den angeboren Taubstummen der Fall ist.

Ein Kind trägt ein Bruchband und hat Plattfüße.

Bei einem Falle ist eine unternormale Begabung angegeben.

### 2b.: Die Ererbte Taubheit.

Bei der Besprechung der ererbten Taubheit ist voranzustellen, daß die hochgradige Schwerhörigkeit oder Taubheit nur ein Symptom von verschiedenen Veränderungen oder Mißbildungen im Gehirn oder Ohrapparat ist. Wir unterscheiden vor allem dank der Arbeit von Albrecht vier Formen der ererbten Schwerhörigkeit und Taubstummheit:

1.) Die sporadische, recessive Taubstummheit, die immer als angeborene Taubstummheit auftritt.
2.) Die hereditäre Innenohrschwerhörigkeit bezw. Taubheit.
3.) Die Otosklerose.
4.) Die Schwerhörigkeit und Taubheit als Folge von chronischen Ent-

zündungsprozessen des Mittelohres, die sich bei anlagemäßig verminderter Reaktions- und Abwehrkraft der Schleimhäute immer wiederholen.

Allen diesen Formen entspricht ein mehr oder minder charakteristisches histologisches und klinisches Bild (Albrecht und Schwarz).

Bei der sporadischen Taubstummheit findet sich eine Entwicklungshemmung des nervösen schallwahrnehmenden Apparates mit schweren Veränderungen und Ausfall der nervösen Bahnen und Kerne. Dabei ist die knöcherne Schnecke völlig normal (Typ: Scheibe).

Diese Form der Taubstummheit ist die gewöhnlichste und tritt nur angeboren auf. Im allgemeinen verfügt sie noch über verhältnismäßig größere Hörreste, wie die erworbenen Formen, vor allem im mittleren Tonbereich. Der Vestibularapparat ist normal erregbar. Nur bei Kombination mit retinitis pigmentosa finden sich auch tiefere Veränderungen im Vestibulum, so daß dann meist die Gleichgewichtsfunktionen gestört oder erloschen sind. Die sporadische Taubstummheit vererbt sich recessiv. Für ihre Diagnose ist vor allem die Familienanamnese ausschlaggebend: Blutsverwandtschaft der Eltern, Taubheit in der Familie vor allem auch in den Seitenlinien, Ascendenz und Descendenz. Schwarz gibt noch auffallende Kindersterblichkeit in der Familie an.

Bei der hereditären Innenohrschwerhörigkeit findet sich „übereinstimmend bei fast allen Präparaten" besonders eine mangelhafte Entwicklung der knöchernen Schnecke und Defekte der Skalensepten. Das Cortische Organ scheint mangelhaft differenziert. Ferner lassen sich in der Hälfte der Fälle hochgradige Ektasie des Duktus cochlearis und des Duktus und Sacculus endolymphaticus nachweisen (Typ Mondini).

Diese Innenohrschwerhörigkeit kann in jedem Alter auftreten und sich in allen Graden zeigen, sodaß wir von der Schwerhörigkeit des Greises, die man als normale Altersschwerhörigkeit auffassen könnte und der angeborenen Taubstummheit in gelegentlichen Fällen eine kontinuierliche Reihe haben. Für gewöhnlich beginnt sie um das 40. Lebensjahr. Sie vererbt sich dominant. Bei der Erbforschung ist wegen der besprochenen Möglichkeiten besonderes Augenmerk auf die Untersuchung der Familie zu richten. Dies mag ein Fall, von dem M. Schwarz berichtet, zeigen. Ihm wurde ein Taubstummer zur Untersuchung zugewiesen, bei dem mangels Beweise die Erblichkeit seines Leidens abgelehnt worden war. Bei der genauesten Durchuntersuchung der Familie fand er, daß der Vater eine Altersschwerhörigkeit hatte, die sich als Innenohrschwerhörigkeit erwies. Außerdem war noch ein Geschwister schwerhörig. Bei der Prüfung

mit der kontinuierlichen Tonreihe, zeigte sich, daß die Hörkurven bei den betreffenden sich gleich verhielten. Damit war die Erblichkeit des Falles erwiesen. Eine Frage über die Bedeutung, die diese Innenohrschwerhörigkeit in unserer Statistik hat, wurde uns aufgedrängt bei der Durchsicht der Familienanamnesen der angeboren und erworben Taubstummen. Mangels näherer Untersuchungsbefunde mußte sie unentschieden bleiben. Nur bei einem Grippe-Tauben lag die Anamnese solcher Innenohrschwerhörigkeit greifbar nahe (S. 16).

Die Diagnose gründet sich vor allem auf den Befund der Innenohrschwerhörigkeit, wobei aber die obere Tongrenze nur mäßig herabgesetzt ist. Besonders wichtig ist wieder die Familienuntersuchung, da ohne diese die Abgrenzung gegen Berufsschwerhörigkeit und toxisch bedingte Hörstörungen unmöglich werden kann.

Bei der Otosklerose handelt es sich um eine Osteodystrophia fibrosa, wobei vor allem das Oseburneum zu markigem Knochen umgewandelt wird. Durch eine Stapesankylose kommt es zunächst zu einer Schalleitungsstörung. Spiegelbefund ist negativ. Die Krankheit beginnt meist nach der Pubertät und verläuft in Schüben, die besonders während Krankheiten oder in der Schwangerschaft einsetzen. Als Vererbungsmodus sind neben unbestimmten auch dominante Formen beschrieben (Schwarz).

Die Schwerhörigkeit und Taubheit auf Grund von Entzündungsprozessen, die auf einer allgemeinen Konstitution einer Bindegewebsschwäche beruht und sich in einer Abwehrschwäche der Schleimhaut besonders des Mittelohres kundtut, wurde von Albrecht beschrieben. Meist findet sich dabei Cholesteatombildung. Es sind Stammbäume mit dominantem Auftreten der chronischen Mittelohrprozesse beschrieben worden (Albrecht).

Gegenüber diesen wohlcharakterisierten Formen der Schwerhörigkeit und Taubheit haben andere Forscher immer die Zusammengehörigkeit all dieser Erscheinungsbilder betont. Der bekannteste Vertreter dieser gegenteiligen Anschauungen ist Hammerschlag. Er schreibt: „Hereditäre Innenohrschwerhörigkeit, Taubstummheit, Otosklerose, progressive labyrinthe Schwerhörigkeit und Taubheit, prämature Altersschwerhörigkeit sind, erbbiologisch betrachtet, nur verschiedene Grade einer genetisch-nosologischen Einheit.“ Ja, er geht noch weiter und sagt, daß alle hereditären pathologischen Zustände notwendigerweise als Gebilde einer großen einzigen Familie betrachtet werden müßten. Wie weit er hiebei geht, zeigt der Ausdruck: Heredopathia acustico-optico-cerebrospinalis. Wohl ging Hammerschlag dabei von der häufig angegebenen Verbindung zwischen Retinitis pigmentosa, Schwachsinn, Epilepsie, Mißbildungen und Taubstummheit aus. Als Erbgang dieser summarischen Taubstummheit muß er natürlich einen einfachen Modus ablehnen. Er nimmt

einen Erbgang an, bei dem er den für diesen „Status degenerativus“ verantwortlichen Anlagen Valenzen von 0 bis 200 zuspricht. Damit will er auch die Tatsache erklären, daß nach der vielfach umstrittenen Statistik von Fay nur 46,9% der Kinder von zwei taubstummen Eltern taub sind. Andre Forscher Baur und Stein nehmen einen dihybriden Erbgang „der Taubstummheit“ an. Sie nehmen noch einen Konditionalfaktor von wechselnder Dominanz an, der erst das krankmachende Gen zur Wirkung bringen muß. Orth nimmt einen trihybriden Erbgang an und versucht damit seine Angabe, daß nur 25% der Kinder von zwei angeboren taubstummen Eltern wieder taub sind, zu erklären. Diese Vielheit der Theorien, die zum Teil recht kompliziert sind, lassen sich alle auf die Anschauung zurückführen, daß eben die genannten verschiedenen Formen der Schwerhörigkeit und Taubheit als Erscheinungsbilder einer genetischen Einheit aufzufassen seien. Aber gerade die Tatsache, daß nicht 100% der Kinder von zwei angeboren taubstummen Eltern wieder taub sind, findet durch die Feststellungen Albrechts eine einfache Erklärung.

Es seien nun die Möglichkeiten, wie sie Sandel anführt, aufgezeigt:

1.) Die Eltern gehören beide zur Gruppe der dominanten Innenohrschwerhörigkeit. Sie sind aber beide heterozygot. Somit ergeben sich:
Eltern: Ss + Ss
Kinder: SS, Ss, Ss, ss: also 25% gesunde und 75% kranke Kinder.
S = dominante Anlage für Schwerhörigkeit; s = die normale Anlage.

2.) Die Eltern gehören zu verschiedenen Gruppen, wobei der eine Elter taub ist im Sinne der recessiven Taubstummheit und der andre im Sinne der Innenohrschwerhörigkeit. Der erstere ist dann bezüglich seiner Anlagen homozygot, der letztere kann homozygot und heterozygot sein. Für den Fall des heterozygoten dominanten Innenohrtauben ergeben sich:
Eltern: ttss + SsTT
Kinder: tTsS, tTss, tTsS, tTss: also 50% gesunde Kinder, die aber bezüglich der recessiven Taubstummheit heterozygot sind.
t = Anlage für recessive Taubstummheit; T = normale Anlage (dominant).

3.) Es kann sich auch bei einem Elter um kretinische oder unerkannt erworbene Taubheit handeln.

4.) Es muß auch an die Möglichkeit einer exogamen Zeugung eines Kindes gedacht werden.

Sandel widerlegt dann an Hand einer neuen Rechenmethode die Möglichkeit eines dihytriden Erbganges mit dem Nachweis, daß der erwähnte Konditionalfaktor in 100% der Menschen enthalten

sein müßte. Damit sei seine Annahme überflüssig. Überdies sei es sehr unwahrscheinlich, daß ein krankes Gen so häufig wäre. Hiermit ist auch der trihybride Erbgang widerlegt. Die Valenztheorie von Hammerschlag lehnt er deshalb ab, weil ein Gen mit ganz geringen Valenzen dann über ein gesundes dominieren müßte. Sandel weist ferner an Hand von 25 in der Literatur erschienenen und genau untersuchten Stammbäumen und 3 von ihm selbst untersuchten Stammbäumen der recessiven Taubstummheit nach, daß der Geschwisterkoeffizient der Kinder von heterozygoten Eltern 25,43% bei einem mittleren Fehler von 1,94% beträgt. Dies entspricht dem Idealwert.

Wie schon erwähnt, finden sich in der Literatur häufig Angaben über das gemeinsame Vorkommen von anderen Gebrechen mit Taubstummheit. Dies gab ja wohl den Anlaß zur Annahme eines „Status degenerativus" von Hammerschlag. Im „Zur Verhütung erbkranken Nachwuchses, Gesetz und Erläuterungen" ist besonders auf die Verbindung von erblicher Taubstummheit mit Schwachsinn oder mit Retinitis pigmentosa hingewiesen. 8 bis 10% der Erbtauben litten gleichzeitig an Retinitis pigmentosa. Siemens lehnt einen inneren erbgenetischen Zusammenhang von Schwachsinn und besonders von Retinitis pigmenttosa mit Taubstummheit ab. Die Verbindung erkläre sich allein durch die Kombination der beiden für sich recessiven Anlagen. Inzucht würde bei gegebenem Genbestand beide Anlagen zur Manifestation bringen. Bei Schwachsinn käme auch noch Kretinismus in Frage und würde das gemeinsame Vorkommen erklären. Aber auch intrauterine Schäden, Geburtstraumen und Gehirnschäden nach der Geburt könnten besonders die Verbindung mit Schwachsinn und Mißbildungen aber auch mit Epilepsie erklären. Auch in unserer Statistik konnte diese Möglichkeit gezeigt werden. Siemens schreibt: „Es ist also nicht nötig einen Status degenerativus anzunehmen, unter dem man die geheimnisvolle Ursache einer ebenso geheimnisvollen Häufung degenerativer Stigmen sieht."

Vogelsang, Reich, Barth berichten über das gemeinsame Vorkommen von hereditärer Innenohrschwerhörigkeit, Pigmententartung der Netzhaut und erblichem Schwachsinn in einer Sippe und kommen zu dem Schluß: „Die Möglichkeit einer engeren Bindung dieser Mutanden unter sich muß offengelassen werden."

Kloos schreibt über gehäufte erbliche Taubheit in einer Huntington-Familie. Die Taubheit war mit größter Wahrscheinlichkeit als Ausdruck einer Innenohrschwerhörigkeit aufzufassen. Bezüglich des Zusammenhangs glaubt er in der Chorea nicht nur die Symptome einer manifesten Anlage, sondern darüber hinaus auch Anzeichen einer Entartungsbereitschaft zu sehen . . . und, daß auch auf diesem erbbiologisch ungünstigen Boden auch einmal eine Mißbildung des Innenohres auftreten könnte.

Es sei nun in diesem Zusammenhange ein Fall aus der vorliegenden Statistik angeführt, der das gemeinsame Vorkommen von ererbter Taubheit mit Retinitis pigmentosa zeigt. Es handelt sich um eine Familie mit 8 Kindern. 3 davon sind früh gestorben. Familienanamnese ist angeblich o. B. 7 Geschwister der Mutter und 8 des Vaters sollen gut hören, bezw. gehört haben. Die Untersuchung der Mutter ergab normalen Hörbefund und normalen Vestibularapparat. Von den noch lebenden 5 Kindern sind 3 seit Geburt taubstumm. Einer davon hat noch eine Retinitis pigmentosa zu seiner Taubstummheit. Von ihm fehlt der genaue Ohrbefund. Bei den beiden anderen ergab sich übereinstimmend: Trommelfell und übriger Spiegelbefund o. B., totale Taubheit für Sprache und Töne, Vestibularapparat kalorisch und bei Drehen unerregbar. Wir finden also hier bei den taubstummen Brüdern ohne Retinitis pigmentosa einen unerregbaren Vestibularapparat. Dies deutet also auf schwerere Störungen, als sie sonst bei Taubstummheit gefunden werden, und, die nur bei den mit Retinitis pigmentosa kombinierten Fällen sich finden. Für einen Beweis der unabhängigen Vererbung dieser beiden Krankheitsformen wäre der Nachweis einer Retinitis pigmentosa bei den anscheinend gesunden Kindern sehr bedeutend.

Die Auswahl der Erbfälle unter den Taubstummen erfolgte bei unserer Statistik nur an Hand der Familienanamnese. Während bei einer Familie Blutsverwandtschaft der Eltern eine Erbtaubheit wahrscheinlich macht, konnten bei allen übrigen Fällen Taubstumme und auch Schwerhörige in der Familie gefunden werden. Im ganzen wurden 53 Schüler d. s. 27% der Gesamtschülerzahl als Erbtaube erfaßt. Diese stammen aus 40 verschiedenen Ehen. Davon sind 9 Familien mit 2 bis 4 Taubstummen vertreten. Von den genannten 40 verschiedenen Elternpaaren sind 10 mal beide Eltern taubstumm und 2 mal nur 1 Elter schwerhörig. Wir haben also 28 Familien, in denen beide Eltern normal hören und 2 Familien, in denen nur 1 Elter normal hört. Es werden nun in Form einer Tabelle die taubstummen und gesunden Geschwister der „Probanden" aus diesen 30 Familien zusammengestellt. Proband ist immer nur ein taubstummes Kind aus diesen Familien. Die Probanden werden mit Nummern geführt. Da diese Zusammenstellung der Ermittlung des Geschwisterkoeffizienten der sporadischen Taubstummheit dienen soll, wurden die Taubstummen, die nicht sicher in diesen Formenkreis genommen werden können, gesondert aufgeführt.

| Proband Nr: | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | 10 | 11 | 12 | 13 | 14 | 15 | 16 | 17 | 18 |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Geschwister: | | | | | | | | | | | | | | | | | | |
| taubstumm: | 2 | 2 | — | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 | 1 | 2 | — | 1 | — | 4 | — | — | — |
| normal hör.: | 2 | 3 | 3 | 5 | — | 6 | 2 | 2 | 4 | 8 | 6 | 2 | 5 | 1 | (1) | 1 | 1 | 2 |

| Proband Nr.: | 19 | 20 | 21 | 22 | 23 | 24 | Summe: | 25 | 26 | 27 | 28 | 29 | 30 | Summe: |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Geschwister: | | | | | | | | | | | | | | |
| taubstumm: | — | — | 1 | 1 | — | 1 | 21 | 1 | 1 | 3 | — | — | ? | 26 |
| normal hör.: | 2 | — | 2 | 2 | 1 | 2 | 62 | 3 | — | — | (11) | 1 | ? | 78 |

Bei Fall 15 stammt das gesunde Kind aus einer 2. Ehe. Bei den Fällen 25, 26, 28, 29 handelt es sich vielleicht um schwerhörige Formen. Bei Fall 25 ist die Schwester schwerhörig und geistig schwach. Auch der Vater ist schwerhörig. Bei Fall 26 ist der Großvater schwerhörig und ebenso die Probandin nach einem fachärztlichen Gutachten hochgradig schwerhörig. Bei Fall 28 bestand die Schwierigkeit darin, daß von den 11 Geschwistern „mehrere" als schwerhörig bezeichnet werden, während zwei Schwestern der Mutter taubstumm sind. Bei Fall 29 ist der illegale Vater schwerhörig. Bei Fall 30 sind die Geschwister nicht zu bestimmen gewesen. Fall 27 ist insoferne bemerkenswert, als das Kind vom Vater exogam gezeugt wurde um festzustellen, wer die Ursache für seine in der Ehe gezeugten 3 taubstummen Kinder sei. Es liegt also auch hier die Annahme einer dominanten Innenohrschwerhörigkeit beim Vater nahe, die vielleicht noch nicht in Erscheinung getreten war. Oder sollte ihm der Zufall eine Heterozygote im Sinne der recessiven Taubstummheit in die Arme gespielt haben. Dann wären natürlich auch er und seine Ehefrau solche Heterozygoten. Es konnte auch die Gesponsin noch unerkannt schwerhörig sein, wobei dann der Gensatz des Mannes gleichgültig wäre. Die Anamnese ist bei allen 3 o. B. Die Gesponsin hat nicht geheiratet.

So hofften wir durch strenge Auswahl ein Material zu erhalten, das gestattet den Geschwisterkoeffizienten der sporadischen Taubstummheit zu bestimmen. In den übrig gebliebenen 24 Familien treffen 21 taubstumme Geschwister, oder einschließlich der Probanden, 45 Taubstumme auf 62 gesunde Kinder. Es sind also 42% der gesamten Kinder taubstumm. Diese Zahl als Geschwisterkoeffizienten zu nehmen, wäre falsch; denn es können bei einer solchen Aufstellung nur die Familien erfaßt werden, die einen Merkmalsträger unter ihren Kindern haben. Bei heterozygoten Eltern — mit solchen haben wir es ja zu tun — treffen bei recessiver Vererbung im Idealfalle auf 4 Kinder ein Merkmalsträger und 3 merkmalsfreie Kinder. Man kann auch sagen, jedes Kind von solchen Eltern — recessiven Erbmodus vorausgesetzt — hat die Wahrscheinlichkeit $^1/_4$ krank zu werden und (wenigstens phänotypisch) $^3/_4$ gesund zu bleiben. Diese Merkmalsverteilung auf die Kinder der Familien (auch Population genannt) wird bei zwei Merkmalen errechnet durch das Binom, wobei als Exponent die durchschnittliche Kinderzahl der Familien genommen wird. Die durchschnittliche Kinderzahl unserer 24 Familien be-

trägt 4,4. Da es sich hier nur um eine grobe Umschlagsrechnung handeln soll, sei der Einfachheit halber eine Kinderzahl von 4 angenommen. Nehmen wir für taubstumm den Buchstaben k (krank) und für normal hörend g (gesund), so erhalten wir folgende Merkmalsverteilung auf die Familien mit 4 Kindern:

$$(1/4\ k + 3/4\ g)^4 =$$
$$1\ (4k + 12\ (3k+1g) + 54\ (2k+2g) + 108\ (1k+3g) + 81\ (4g) = 256.$$

d. h.: Bei 256 Familien von je 4 Kindern treffen auf 1 Familie 4 kranke Kinder, auf 12 Familien 3 krank und 1 gesundes Kind usw. und auf 81 Familien treffen 4 gesunde Kinder. Diese 81 Familien könnten also bei einer Auszählung nie erfaßt werden, obwohl sie zum Bilde der Population gehören. Diesen 81 merkmalsfreien Familien stehen in unserem Beispiele 175 Familien gegenüber, die das Merkmal bei ihren Kindern aufweisen. Wenn wir die Zahlen unserer Statistik damit vergleichen wollen, so erhalten wir:

$$175 : 256 = 24 : x\ ;\ \text{und erhalten für } x = 35.$$

d. h. wir müssen die Zahl der gesunden Kinder um die Kinder von 11 Familien vermehren um den wirklichen Verhältnissen gerecht zu werden. Diese 11 Familien haben 50 Kinder. Somit ergibt sich folgendes Verhältnis: Es treffen 45 taubstumme Kinder auf $62 + 50 = 112$ gesunde Kinder oder auf 157 Kinder im ganzen. Daraus errechnet sich der Anteil der Taubstummen mit : 29,64% bei einem mittleren Fehler von 3,45%. Wir kommen mit diesem Werte also immerhin an den Idealwert von 25% recht nahe heran. Ein wesentlich einfacherer Weg um den Geschwisterkoeffizienten zu bestimmen ist von Weinberg angegeben. Er schaltet die Fehlerquelle der zu großen Zahl der Merkmalsträger bezw. der zu geringen Zahl der merkmalsfreien Personen in einem gesammelten Material dadurch aus, daß er nur die Geschwister der Probanden zählt. Proband ist immer die Person, die uns auf eine Familie hinweist. Nach dieser Weinbergschen Probanden-Methode ergibt sich in unserem Falle:

Es treffen 21 taubstumme Geschwister der Probanden auf 83 Geschwister im ganzen. Das sind 25,3% bei einem mittleren Fehler von 4,75%. Damit sind wir auf den Idealwert von 25% gekommen. Nur der mittlere Fehler läßt ziemlich weiten Spielraum, was aber bei der geringen Zahl der Fälle nicht zu vermeiden ist. Die besondere Bedeutung liegt wohl darin, daß wir von zwei Seiten auf diesen Wert gekommen sind und daß sich die beiden Ergebnisse bei Einrechnung der Fehlergrenzen ziemlich nahe gekommen sind. Allein genommen mag dieses Ergebnis bei den geringen Zahlen wohl nur wenig bedeuten. In Verbindung mit anderen aber (Sandel)

mag es doch ein Beweis mehr für die recessive Vererbung der sporadischen Taubstummheit sein.

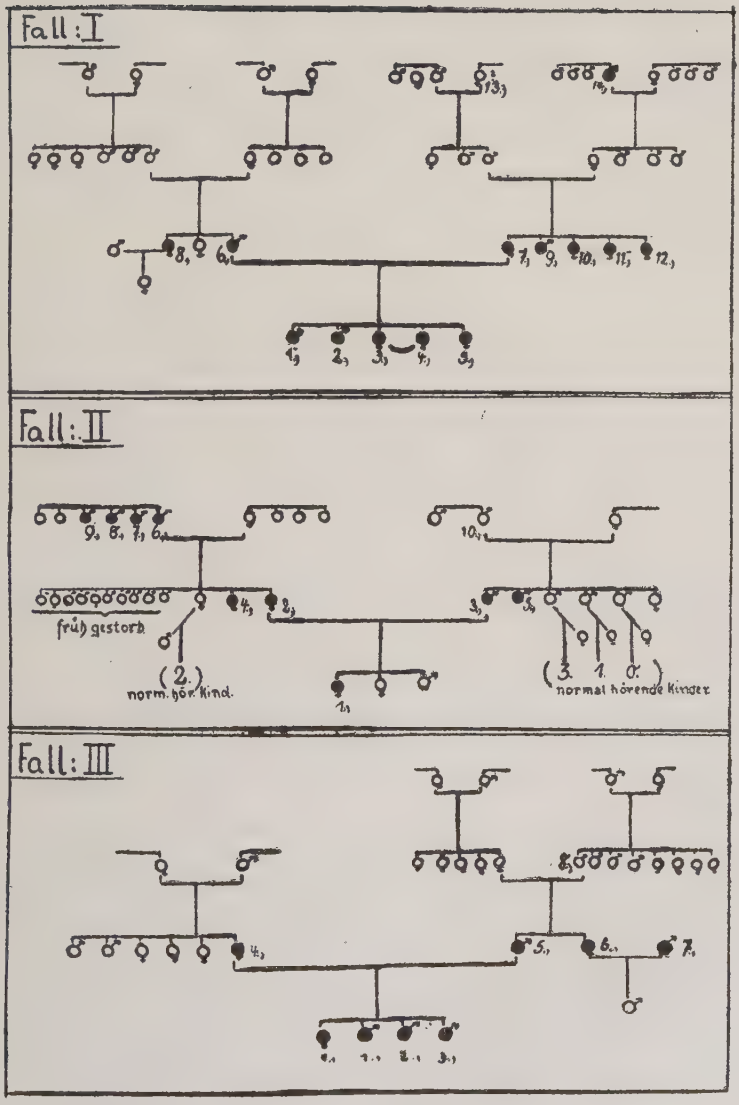
Nun werden die 10 Familien, in denen beide Eltern taubstumm sind, zunächst wieder in Form einer Tabelle zusammengestellt, wobei auch nur die Geschwister der Probanden aufgeführt sind:

| Proband Nr.: | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 | 8 | 9 | 10 |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Geschwister: | | | | | | | | | | |
| taubstumm: | 3(4) | — | 3 | 1 | 1 | 2 | — | — | — | — |
| normal hör.: | — | 2 | — | — | — | — | — | — | — | 2 |

Wir sehen also den recessiven Erbmodus bei mindestens 5 Fällen (bei Fall: 1, 3, 4, 5, 6) d. h. alle Kinder dieser 5 Familien sind taubstumm. Bei weiteren 3 Fällen (bei Fall: 7, 8, 9) läßt das eine vorhandene Kind noch keinen bindenden Schluß auf die folgenden zu. Bei Fall 2 und 10 aber sind je zwei gesunde Kinder da. Die Möglichkeiten hiefür sind schon erörtert worden. Fall 2 wird an Hand eines Stammbaumes besprochen. Bei Fall 10 finden wir die Angabe, daß der Vater hochgradig schwerhörig und die Mutter angeboren taubstumm ist. Die übrige Familienanamnese ist angeblich o. B. Es wäre aber denkbar, daß es sich um einen ähnlichen Fall, wie bei 2 handelt.

Im Anschluß an diese Betrachtungen seien nun 3 Stammbäume angeführt und besprochen.

Der Stammbaum von Fall 1 läßt wohl zuerst gleich an den recessiven Erbmodus denken. Lediglich die 5 taubstummen Geschwister der Mutter veranlassen uns auch an den dominanten Modus zu denken. Dagegen spricht, daß die Eltern angeblich frei waren von irgend einer Hörstörung. Auch bei dominanter Vererbung von einem Elter her bleibt die Möglichkeit, daß die Hälfte der Kinder gesund wäre. Alle 5 Geschwister sind von Geburt an völlig taub. Nicht zuletzt aber spricht dagegen das Ergebnis der Ehe zwischen Person 7 und 6, den Eltern des Probanden. Im einzelnen sind folgende Angaben möglich. Person 1: taub seit Geburt; Trommelfell: links Einlagerungen, rechts getrübt; völlige Taubheit beiderseits; Vestibularapparat kalorisch und bei Drehen normal erregbar. Person 2: taub seit Geburt; Trommelfell: beiderseits getrübt; völlige Taubheit beiderseits; Vestibularapparat kalorisch und rotatorisch normal erregbar. Person 3: seit Geburt taub; Ohrenlaufen links mit fötidem Sekret; hinten oben randständige Perforation; Trommelfell rechts o. B.; Vestibularapparat kalorisch und rotatorisch normal erregbar. Person 4 ist eine Zwillingsschwester zu 3: seit Geburt taub; Trommelfell beiderseits retrahiert; hochgradige kombinierte Schwerhörigkeit beiderseits, kein Sprachgehör; Vestibularapparat bei Wärme und Drehen normal erregbar. Person 5 ist mit 1 Jahr gestorben. Die


Fall: I
Fall: II
früh gestorb
(2.)
norm. hör. Kind.
(3. 1. ♂.)
normal hörende Kinder
Fall: III

Mutter glaubt nicht, daß das Kind gehört hat. Person 7 ist seit Geburt taub. Trommelfell beiderseits getrübt. Geringe Hörreste beiderseits. Vestibularapparat kalorisch und bei Drehen normal erregbar. Die Personen 6, 8, 9, 10, 11, 12 sind seit Geburt taubstumm. Person 8 ist mit einem Gesunden verheiratet gewesen und hat ein gesundes Kind gehabt. Sie ist gestorben. Person 14 war ebenfalls angeboren taubstumm. Person 13 ist sehr früh gestorben und es ist nicht bekannt, ob sie normal hörte. Die Angaben wurden von Person 7 gemacht. Die Untersuchungsbefunde stammen vom Gesundheitsamt. Wir gehen wohl nicht fehl in der Annahme, daß es sich hier um einen recessiven Erbmodus handelt, den wir durch die Kinder 1 bis 5 bestätigt sehen.

Der Stammbaum des Falles 2 stellt uns vor eine interessante Kombination von Innenohrschwerhörigkeit und recessiver Taubstummheit. Auf der mütterlichen Seite finden wir die Annahme einer Dominanz gerechtfertigt durch die Vererbung vom Großvater zur Mutter. Auch die 3 taubstummen oder hochgradig schwerhörigen Brüder dieses Großvaters können in diesem Sinne gedeutet werden. Von den Geschwistern der Mutter sind 9 schon früh gestorben. Über sie sind die Angaben unsicher. Es lassen sich folgende Angaben machen:

Person 1: wahrscheinlich seit Geburt hochgradig schwerhörig.
Trommelfell beiderseits getrübt, gut beweglich, sonst o. B.
Hörprüfung: Stimmgabel c (128) bei Knochenleitung rechts: 25/35.
Hörprüfung: Stimmgabel c (128) bei Knochenleitung links: 20/35.
Auf dem rechten Ohr wird Stimmgabel $c^4$ gehört: 15/70.
Auf dem linken Ohr wird Stimmgabel $c^5$ gehört: 5/35.
Rechts werden angeblich laute und leise Glocke gehört.
Praktisch besteht beiderseits Taubheit.

Dieser zwar knappe Befund kann eine Innenohrschwerhörigkeit zulassen.

Personen 2 und 4 sind seit Geburt hochgradig schwerhörig. Person 3 praktisch taub seit Geburt. Person 5 angeboren taubstumm. Personen 6, 7, 8, 9 seit Geburt hochgradig schwerhörig oder taubstumm. Person 10 sei ein starker Schnapstrinker gewesen. Die Angaben stammen von Person 3. Der Untersuchungsbefund vom Gesundheitsamt. Wir glauben somit hier einen Fall zu haben, bei dem mütterlicherseits eine dominante Innenohrschwerhörigkeit höchsten Grades und väterlicherseits eine sporadische Taubstummheit besteht. Eine solche Annahme wird durch die Kinder, wovon 1 taubstumm und 2 gesund sind, anscheinend hier bestätigt. Andernfalls ist ohne genaue Untersuchung der Eltern väterlicherseits und des Vaters mit seinen Geschwistern eine dominante Innenohrschwerhörigkeit auch auf der väterlichen Seite nicht von vorne herein auszuschließen, wenngleich

an Hand der Angaben die recessive Form hier wahrscheinlicher ist.

Der Fall 3 zeigt vielleicht die Möglichkeiten von Fall 1 und Fall 2 nebeneinander. Leider sind wir hier gänzlich auf Angaben der Angehörigen angewiesen. Die Söhne 1a, 2, 3 sind seit Geburt taubstumm. Die Tochter 1 wird als hochgradig schwerhörig bezeichnet. Die Mutter 4 hat ihre Taubstummheit angeblich mit $2/^1_2$ Jahren durch Scharlach erworben. Der Vater 5 ist angeblich durch Zangengeburt taubstumm geworden. Das Erbgericht hat aber für vererbte Taubstummheit entschieden. Schwester des Vaters 6 sei ebenfalls durch Zange taubstumm geworden. Deren Ehemann 7 ist mit 12 Jahren langsam fortschreitend ertaubt, da er sich „durch Barfußlaufen verkältet" habe. In der ganzen übrigen Verwandtschaft der ersten Familie ist kein Fall von Hörstörungen bekannt. Die Angaben wurden gemacht von den Personen 5 und 8 in getrennter Weise. Dabei stellte sich eine Differenz bezüglich der Ertaubungszeit und Ursache von Person 4 heraus. Ihr Mann machte obige Angabe, während Person 8 ihre Ertaubung ins 8. Lebensjahr, durch eine unbekannte Krankheit entstanden, verlegte. Wir gehen also nicht fehl, wenn wir die Personen 4, 5, 6 als Träger der recessiven Taubstummheit auffassen. Dies wird durch die Kinder und die leere Familienanamnese wohl bestätigt. Bei Person 7 käme neben Innenohrschwerhörigkeit auch noch Otosklerose in Frage. In beiden Fällen ist das gesunde Kind wohl möglich.

Wir hoffen, an Hand dieser Stammbäume verschiedene Möglichkeiten der Vererbung der Taubstummheit in ihren verschiedenen Formen dargelegt zu haben und in zwei Fällen den recessiven Erbmodus der sporadischen Taubstummheit bestätigt gesehen zu haben. Freilich haben diese Stammbäume wegen des Fehlens genauerer Untersuchungsbefunde bei den meisten Personen nur beschränkten illustrativen Wert.

Zum Schluß sei wieder das Bemerkenswerte aus der Anamnese zusammengefaßt.

In 1 Fall ist der Proband selber leicht schwachsinnig (debil), sein Vater war angeblich ein Trinker. In 2 Fällen ist ein Geschwister taubstumm und geistesschwach. In 3 Fällen ist ein anderes Geschwister schwachsinnig, davon hat das eine noch eine geisteskranke Tante und das andere einen Vater, der Trinker ist. In 1 Fall ist der Onkel geistig beschränkt. In einem Fall sind Tante und Onkel väterlicherseits geistig nicht normal.

Wir finden also insgesamt 7 bis 8 verschiedene Familien, in denen Schwachsinn vorkommt. In 3 Fällen ist er mit Taubstummheit verbunden. Beachten wir, daß nur 40 Familien zur Beobachtung standen, so müssen wir diese Bindung doch etwas zahlreich nennen, zu-

mal wir bei den anderen Gruppen die Angabe über Schwachsinn in der Familie nur zweimal gefunden haben. In allen diesen Fällen besteht keine Blutsverwandtschaft der Eltern, die diese Verbindung im Sinne der einfachen Genkombination bestätigen würde. Es wäre auch noch an die Möglichkeit zu denken, daß es sich bei manchen dieser Schwachsinnigen um verwahrloste oder unerkannte Taubstumme handelt.

In 4 Fällen sind die Eltern blutsverwandt. In allen diesen Fällen sind die Eltern Geschwisterkinder.

In einem Falle fanden wir bei dem taubstummen Bruder Retinitis pigmentosa. In dieser und einer zweiten Familie fand sich gehäufte Geschwistersterblichkeit.

## Schlußbetrachtung.

Es wurde das Material an der Landestaubstummenanstalt in München nach ätiologischen Gesichtspunkten zusammengestellt. Der Vergleich mit anderen Angaben sollte zum Teil Schlüsse auf die allgemeine Verteilung der einzelnen Gruppen zulassen, zum Teil auch zeigen, daß das vorliegende Ergebnis sich gut in andere einfügt. Bei der Abhandlung der einzelnen Gruppen wurde da und dort versucht noch schwebende Fragen aufzuzeigen. Bei der Errechnung des Geschwisterquotienten der sporadisch Taubstummen wurde der recessive Erbmodus bestätigt gefunden. Ferner konnte dieser auch durch Stammbäume nachgewiesen werden, wobei auch einmal eine Kombination von sporadischer Taubstummheit mit hereditärer Innenohrschwerhörigkeit vorlag.

Es knüpft sich daran die Erwartung, daß damit auch ein kleiner Teil beigetragen wurde zur Festigung der Ergebnisse, die eine sichere Beurteilung in der Frage der Erbtaubheit gewährleisten.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht Herrn Prof. Dr. med. Josef Beck für die Übernahme des Referates und die Mühen der Korrektur zu danken. Besonderen Dank schulde ich noch Herrn Direktor Emmerig von der Landestaubstummenanstalt München für das stets bereitwillige Entgegenkommen.

## Literaturnachweis.


1.) Denker und Kahler: Handbuch der Hals-Nasen-Ohren-Krankheiten 1927 Gehörorgan: Bd. 1, 2, 3.
2.) Alexander und Marburg: Handbuch der Neurologie des Ohres, 1928.
3.) Gütt, Rüdin, Ruttke: Zur Verhütung erbkranken Nachwuchses, Gesetz und Erläuterungen, 1. und 2. Auflage.
4.) Baur, Fischer, Lenz: Menschliche Erblehre, 4. Auflage.
5.) Max Schwarz: Ererbte Taubheit, 1935.
6.) Bezold: Lehrbuch der Ohrenheilkunde, 1905.
Bezold: Die Taubstummheit auf Grund ohrenärztlicher Beobachtungen, 1902.
7.) Feer: Lehrbuch der Kinderheilkunde, 1938.
8.) Albrecht: Über die Vererbung der Taubstummheit. Der Erbarzt Nr. 1, Beilage zu den Ärzteblättern 1935.
Albrecht: Die erblichen Ohrenleiden und das Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses. Zeitschr. für H.-N.-O.-Heilkunde Bd. 36.
Albrecht: Über Konstitutionsprobleme in der Pathogenese der H.-N.-O.-Krankheiten. Zeitschr. f. H.-N.-O.-Heilkunde Bd. 29, H. 1.
Albrecht: Die geburtstraumatischen Schädigungen des Ohres. Zeitschr. f. H.-N.-O.-Heilkunde Bd. 27, S. 495.
10.) Barth: Zur Frage Geburtstrauma und Gehörorgan. Zeitschr. f. H.-N.-O.-Heilkunde Bd. 35, S. 1.
11.) Grahe: Kongreßbericht, H.-N.-O.-Arzt, 1936, S. 295.
12.) Hammerschlag: Hereditär-degenerative Innenohrschwerhörigkeit und Taubstummheit. Monatsschr. f. Ohrenheilk. und Laryngo-Rhinologie Bd. 66.
13.) Herzog: Aussprache zu Theising. Zeitschr. f. H.-N.-O.-Heilk. Bd. 34.
14.) Huber: Über den Wert des Muckschen Adrenalinsondenversuches für die Untersuchung Taubstummer. Ztschr. f. H.-N.-O.-Heilkunde. Bd. 26, H. 1.
15.) Korössi: Die Untersuchungsergebnisse mit dem Muckschen Adrenalinsondenversuch an Taubstummen. Monatsschr. f. H.-N.-O.-Heilk. 1932, H. 8.
16.) Kloos: Gehäufte erbliche Taubheit in einer Huntingtonfamilie. Münch. Med. Wochenschr. 1938, H. 3.
17.) Kraus: Zur Röntgenologie des Labyrinthkernes bei chron. Otitiden. Zeitschr. f. H.-N.-O.-Heilk. Bd. 33.

18.) Lange: Histologische Feststellung von erblicher Taubheit und Schwerhörigkeit. Zeitschr. f. H.-N.-O.-Heilk. 1936, Bd. 41.
Lange: Hörleistung und pathologisch-anatomischer Befund. Zeitschr. f. H.-N.-O.-Heilk. 1936, Bd. 41.
19.) Langenbeck: Symmetrische Hörreste und Erblichkeit. Zeitschrift f. H.-N.-O.-Heilkunde 1936 Bd. 39, S. 486.
Langenbeck: Symmetrische Hörreste und Erblichkeit: H.-N.-O.-Arzt. 1936, S. 211.
20.) Muck: Die Beurteilung der Taubstummheit nach dem Gesetz zur Verhütung erbkranken Nachwuchses unter der Lupe des Adrenalinsondenversuches. Zeitschr. f. H.N.O.-Heilk. 1937. Bd. 41. S. 408.
21.) M. Schwarz: Erbliche Innenohrschwerhörigkeit und Presbyakusis. H.-N.-O.-Arzt. Bd. 28. Erbblätter.
22.) Ph. Schwarz: Die traumatische Gehirnerweichung der Neugeborenen. Zeitschr. f. Kinderheilk. 1921. Bd. 31. H. 1. und 2.
23.) Nager: Ohrenärztliche Ergebnisse der neuesten Taubstummenuntersuchung im Kanton Zürich. Schweiz. Med. Wochenschr. 1936. S. 70.
24.) Sandel: Beitrag zur Vererbung der sporadischen Taubstummheit. Zeitschr. f. menschl. Vererb. u. Konstitutionslehre 1935. S. 397.
25.) Siemens: Vererbungs- und Konstitutionspathogenese des Ohres und der oberen Luftwege. Zeitschr. f. H.-N.-O.-Heilk. Bd. 29. 1931.
26.) Theising: Die Bedeutung der hämatogenen Infektion für die Tuberkulose des Gehörorgans usw. Zeitschr. f. H.-N.-O.-Heilk. Bd. 34.
27.) Uffenorde: Zur Beurteilung der erblichen Taubheit. H.-N.-O.-Arzt. 1936. Erbblätter.
28.) Voß: Gibt es eine Labyrintherschütterung? Archiv f. O.-N.-K.-Heilk. Bd. 138. S. 284.
29.) Wanner, Wirth: Kongreßbericht H.-N.-O.-Arzt 1936.
30.) Wirth: Der Adrenalinsondenversuch. Zeitschr. f. H.-N.-O.-Heilk. Bd. 32. H. 3.
31.) Vogelsang, Barth, Reich: Über das gleichzeitige Vorkommen von hereditärer Innenohrschwerhörigkeit, Pigmententartung der Netzhaut und erblichem Schwachsinn. H.-N.-O.-Arzt 1937. Bd. 28. Erbblätter.
32.) Wittmaack: Über die Pathogenese der angeborenen Taubstummheit. Deutsche Med. Wochenschr. 1937. H. 39.
Wittmaack: Über die traumatische Labyrinthdegeneration. Archiv f. O.-N.-K.-Heilk. 1932. Bd. 131.
33.) Winnewisser: Ist angeborene Taubstummheit immer Erbtaubheit? Die Deutsche Sonderschule 1938. H. 3. 4. 5.

## Lebenslauf.

Am 31. März 1914, bin ich als der dritte Sohn des damaligen Eisenbahnassistenten Georg Huber und seiner Ehefrau Therese, geb. Stark geboren zu Soyen B.A. Wasserburg am Inn, Obb. , Nach der Versetzung meines Vaters nach Großkarolinenfeld Obb. besuchte ich dort vier Jahre die Volksschule. Anschließend ging ich ins humanistische Gymnasium in Rosenheim, wo ich am 6. April 1933 die Reife erhielt. Zum Sommersemester 1933 schrieb ich mich an der Universität München für das Studium der Medizin ein. Während meiner 11 Semester Medizinstudium blieb ich in München. Während des Sommersemesters 1935 war ich wegen Ableistung des Arbeitsdienstes beurlaubt. Am 15. Mai 1939 konnte ich mein Studium mit dem medizinischen Staatsexamen beenden. Seit 1. Juni 1939 bin ich als Medizinalpraktikant an der Heil- und Pflegeanstalt Regensburg.

Huber Anton.